

Revue Neurologique

Organe officiel des

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE,
SOCIÉTÉ D'ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE
DE LANGUE FRANÇAISE.

Tome 105

1961

(2^e semestre)

Comité de direction de la Revue :

Th. Alajouanine, P. Béhague, I. Bertrand,
R. Garcin, F. Lhermitte, P. Mollaret,
D. Petit-Dutaillis, J. Sigwald, André-Thomas.

Secrétaire général : P. Mollaret.

Secrétaire : Mme Mollaret, P. Guilly.

MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS A PARIS

T

—

d
p
a
la
fo
co
ta
S

le
de
ch

g
é
tr
et
av
R
su
de
R

de
au
et
re

REVUE NEUROLOGIQUE

NÉCROLOGIE

Georges GUILLAIN

(1876-1961)

Le 29 juin 1961 s'éteignait à 85 ans le Professeur Georges Guillain après des semaines d'un affaiblissement progressif dont il suivait le cours, entrevoyant sans illusion le proche dénouement. Sa fin fut d'une émouvante sérénité, à l'image de sa vie. C'est avec une profonde émotion que le Comité de Direction de la *Revue Neurologique* apprit la triste nouvelle. Héritier de la pensée de son Maître Pierre Marie, qui fut l'un des fondateurs de notre Revue, le Professeur Georges Guillain était pour nous un des conseillers les plus écoutés. L'autorité que lui conférait une œuvre scientifique importante, la sûreté de son jugement s'alliaient chez lui aux plus nobles qualités humaines. Sa disparition laisse parmi nous un grand vide.

En hommage à sa mémoire, nous voudrions rappeler ici les étapes de sa carrière, les lignes maîtresses de son œuvre et tenter de faire revivre la personnalité de l'homme dont la droiture et la dignité exemplaires imposaient le respect à tous ceux qui l'approchaient.

Georges Guillain naquit à Rouen le 3 mars 1876. Issu d'une famille de grande bourgeoisie rouennaise (son père, ancien élève de l'École Centrale des Arts et Manufactures, était Ingénieur Civil et son grand-père paternel Avoué, sa mère fille d'un grand industriel) Georges Guillain fit ses études secondaires au Lycée Corneille de Rouen où il eut comme condisciple le Docteur A. Baumgartner et le Médecin Général Rouvillois avec qui il resta lié d'amitié. Sa vocation médicale fut spontanée. Après avoir fait à Rouen ses deux premières années de Médecine, il vint à Paris en 1895 et dès l'année suivante fut nommé Externe des Hôpitaux. Deux ans plus tard il était nommé Interne des Hôpitaux, premier de la promotion. Il fut successivement l'interne de Tilliaux, de Raymond, de Landouzy et de Pierre Marie.

Cette dernière année d'Internat allait marquer de façon déterminante l'orientation de sa carrière. Ce fut le début d'une collaboration qui devait s'avérer fructueuse et aussi l'initiation aux impeccables méthodes de travail de Pierre Marie. La confiance et l'amitié du Maître ne se démentirent jamais envers l'élève qui lui voua toujours une reconnaissance filiale. M. Souques avait eu une influence dans le choix de ce Maître.

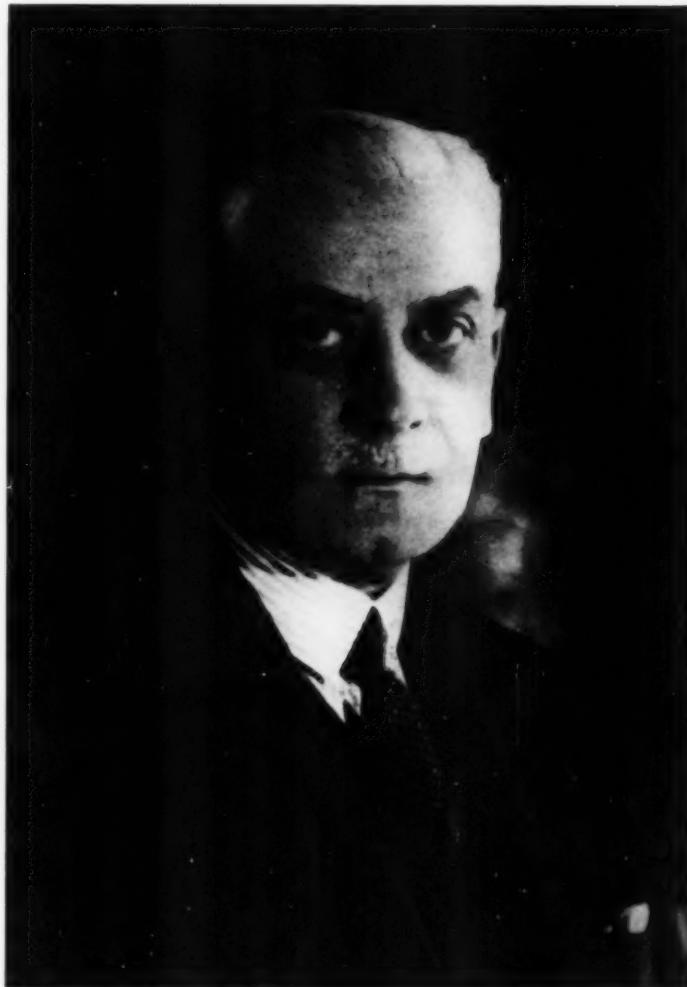
M. Guillain s'était plu à rappeler avec reconnaissance que ce fut M. Souques qui l'introduisit auprès de Raymond et lui conseilla de devenir l'Interne du jeune Agrégé de cette époque Pierre Marie pour qui M. Souques avait la plus grande admiration. En 1902, à la fin de son Internat et sur les conseils de Pierre Marie, M. Guillain fit un voyage aux États-Unis où il visita les départements neurologiques des Universités de New York, Boston, Philadelphie, Baltimore, Chicago, San Francisco. A son retour, il devint Chef de Clinique de Joffroy à l'Asile Sainte-Anne puis de Raymond à la Salpêtrière. En 1906, à 30 ans, il fut nommé Médecin des Hôpitaux et en 1910 Agrégé de la Faculté de Médecine. Puis vint la guerre : M. Guillain resta aux Armées pendant toute sa durée. Comme Médecin-Chef du Centre Neurologique de la VI^e Armée et à l'H. O. E. de Bouleuse, il fit œuvre particulièrement utile. C'est aux Armées qu'il décrivit le syndrome qui devait porter le nom de Syndrome de Guillain-Barré. Au retour de la guerre il fut Médecin de l'Hôpital de la Charité, de 1919 à 1923, et c'est là qu'il décrivit la réaction du benjoin colloïdal avec Guy Laroche et Léchelle. Il entra à l'Académie de Médecine en 1920 et en 1923 fut nommé Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux. Il occupa avec éclat la chaire de la Salpêtrière maintenant le renom de l'illustre Maison. Les honneurs et les titres lui vinrent de très nombreuses Sociétés étrangères des deux mondes. Il fut élu Membre de l'Institut (Académie des Sciences) en 1951.

L'œuvre scientifique de M. Guillain est si vaste qu'il nous faudra choisir parmi ses travaux ceux qui ont enrichi de faits nouveaux la discipline neurologique. Et encore conviendrait-il de rappeler certaines études de biologie et de pathologie médicale du plus haut intérêt, comme ses travaux sur les ictères hémolysiniques, avec Jean Troisier, et sur ce syndrome méningé avec ictère décrit avec Charles Richet, qui semble bien avoir été la première observation de la maladie qui allait être découverte ultérieurement, la spirochétose ictéro-hémorragique.

En 1901 avec Pierre Duval, son collègue de promotion, il publie au cours même de son internat une monographie devenue classique sur les Paralysies radiculaires du plexus brachial. En 1902, dans sa Thèse, il décrit la forme spasmodique de la syringomyélie, et il y envisage en outre le rôle de la névrite ascendante et du traumatisme dans la syringomyélie. Avec Pierre Marie il consacre une série de travaux sur le problème des localisations dans la capsule interne, sur le faisceau pyramidal et les voies parapyrامتiales (et cela vingt ans avant qu'on ne parlât des voies extrapyramidales), sur les dégénérations secondaires consécutives aux lésions du noyau rouge (qu'il allait confirmer 30 ans plus tard), sur la dégénération hypertrophique des olives bulbaires, et nous verrons plus loin la contribution importante qu'il apporta par la suite à la pathologie des olives bulbaires.

Avant la guerre de 1914 il étudie avec Thaon une forme clinique spéciale de syphilis nerveuse à laquelle leur nom restera attaché ; il signale l'existence et l'importance de l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien dans la paralysie générale ; avec Guy Laroche, il étudie la fixation des poisons sur le système nerveux ; il décrit avec M. Verdun la forme méningée des tumeurs cérébrales ; il décrit le réflexe contralatéral de flexion du membre inférieur dans les méningites, que Dejerine cite dans sa Séméiologie sous le nom de « signe de Guillain » ; il montre que le signe d'Argyll-Robertson en dehors de la syphilis peut s'observer dans les lésions du pédoncule cérébral ; enfin, il décrit un certain nombre de particularités du signe de Babinski.

Au cours de la guerre de 1914-1918, outre de remarquables études sur les plaies de la moelle et du cerveau qu'il rassemble avec J. Barré dans un volume de *Travaux Neu-*



Georges GUILLAIN (1876-1961)

rologiques de Guerre, il attire l'attention sur l'existence de lésions organiques du névraxe dans les commotions par déflagration d'explosifs sans plaies extérieures. C'est en 1916, qu'il individualise le syndrome de polyradiculo-névrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire, qui a conquis, depuis, droit de cité dans la littérature neurologique internationale, sous le nom de Syndrome de Guillain-Barré. Ce syndrome nouveau a été et est encore l'objet d'un nombre très grand de publications. Il décrit les réflexes médio-plantaire, tibio-fémoral postérieur et péro-néo-fémoral postérieur.

De 1919 à 1923, alors qu'il était à la Charité, il individualise le réflexe naso-palpébral, et avec Alajouanine le réflexe médio-pubien, le syndrome du carrefour hypothalamique. C'est en 1920, qu'il décrit à la Société de Biologie, avec Guy Laroche et P. Léchelle la réaction du benjoin colloïdal, nouvelle réaction colloïdale du liquide céphalo-rachidien dont la valeur pour le diagnostic (dans la syphilis, la sclérose en plaques et certaines parasitoses), comme la simplicité technique ont été partout reconnues. Cette réaction est aujourd'hui employée dans tous les laboratoires de France et de l'étranger.

A la Clinique des Maladies du Système Nerveux qu'il dirigea de 1923 à 1947 l'œuvre du Professeur Guillain fut immense, il y poursuivit ses travaux et ses recherches, tant dans le domaine anatomo-clinique, avec la collaboration de Ivan Bertrand, que dans les diverses disciplines biologiques auxquelles il jugeait indispensable de faire appel pour le progrès de nos connaissances. Jugeant nécessaire également le travail en équipe, il sut s'entourer de collaborateurs de qualité, qui, formés à ses impeccables méthodes de travail, ont, génération après génération, gagné maîtrise dans la discipline neurologique. Le nombre est important de Médecins des Hôpitaux, de Professeurs et d'Agrégés qui restent fiers d'avoir été ses élèves. On ne saurait oublier non plus la part importante qu'il prit dans l'instauration et le développement de la Neuro-Chirurgie à la Salpêtrière. Le fruit de ses travaux et de ses recherches se trouve dans ces huit volumes d'Études Neurologiques dont la succession ininterrompue jusqu'à l'heure de la retraite témoigne de la vigueur et de la continuité de l'effort entrepris pour maintenir haut le renom de l'École de la Salpêtrière. Dans l'impossibilité de citer toutes les contributions que M. Guillain a apportées dans les divers domaines de la Neurologie, nous nous bornerons à citer ses travaux sur la sclérose en plaques où il décrit la forme hypothalamo-pédonculaire, où il signala les crises d'épilepsie, où il étudia les perturbations de la réaction du benjoin colloïdal, et nul n'a oublié le beau rapport sur les différentes formes cliniques et évolutives de l'affection, qu'il fit à la Société de Neurologie en 1924 ; nous rappellerons ses travaux sur l'encéphalite épidémique et ses séquelles synthétisées dans un volume, avec P. Mollaret en 1932 ; la description du syndrome de l'artère cérébelleuse supérieure, avec N. Péron et Ivan Bertrand ; celle du syndrome paralytique unilatéral global des nerfs crâniens, avec R. Garcin ; ses études, avec P. Mollaret, d'une part sur la maladie de Friedreich et l'héréro-dégénération spinocérébelleuse, d'autre part sur le syndrome myoclonique vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatique où, avec Mollaret et Ivan Bertrand, se trouvait démontrée la responsabilité du système olivo-dentelé dans l'éclosion de ces myorhythmies et précisée la relation croisée entre le côté des myoclonies et celui de l'olive bulbaire hypertrophiée, toutes données actuellement devenues classiques. Ajoutons enfin ses études sur la syringomyélie (étiologies, forme aiguë), sur la maladie de Parkinson d'origine syphilitique, les accidents neurologiques de l'intoxication par le triorthocrésylphosphate. Outre ses huit volumes d'Études Neurologiques, M. Guillain publia avec Ivan Bertrand une Anatomie topographique du système nerveux central et, avec Ivan

Bertrand et Jean Gruner, un volume consacré aux gliomes infiltrés du tronc cérébral. Si l'on ajoute les articles, sur la Pathologie du mésocéphale (dans le Traité de Bouchard-Brissaud en 1904 et le Traité de Roger-Widal-Teissier en 1935 avec Alajouanine), sur la Physiologie de la moelle épinière dans le Traité de Physiologie de Charles Richet en 1928, avec Guy Laroche ; le remarquable article sur les hémorragies méningées dans le Traité de Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix en 1924, on voit la richesse de l'œuvre neurologique de M. Guillain. La sobriété et la pureté du style, la clarté, la précision et la rigueur scientifique des exposés, la vaste information de ce qui avait été publié sur tout problème qu'il traitait et qui font la valeur de son œuvre écrite, se retrouvaient dans son enseignement oral, qui fut suivi avec une rare attention par les étudiants qui lui étaient confiés et avec un réel enthousiasme par les Médecins français et étrangers qui venaient nombreux écouter ses leçons. Il excellait dans l'examen clinique comme dans la discussion du diagnostic, qu'il savait ramener à quelques données sûres et simples ; dans ses indications thérapeutiques s'affirmaient cette sagesse et cet esprit de mesure qui donnaient tant de poids à ses conseils. Il fut un grand clinicien et il a laissé son empreinte profonde sur toute une génération de jeunes neurologistes qui se reconnaissent à quelque chose qui est sa marque. Par sa conscience exigeante et son attitude de tous les instants, il leur apprenait aussi, par la seule vertu de l'exemple, l'étendue de leurs devoirs et de leur responsabilité envers le malade.

D'un abord froid et réservé qui, derrière une parfaite courtoisie, pouvait le faire paraître distant M. Guillain était un sensible dont la pudeur des sentiments était grande. Il réservait son amitié à ceux qui avaient mérité sa confiance mais avec quelle délicatesse, quelle attention et quelle fidélité elle savait se manifester en toute occasion ! Dans le milieu médical il était lié avec Pierre Duval, Ravaut, Souques, Heitz-Boyer, Crouzon, Léon Bernard, Roussy, Marcel Labbé, Pagniez, Gosset, A. Baumgartner, André-Thomas, Laubry, Lhermitte, Ambard, J.-A. Barré. Il avait une affection profonde pour P. Léchelle, un de ses premiers internes, qui fut son médecin de toujours et qui veilla sur lui jusqu'à l'inéluctable minute. Ce qui dominait dans la personnalité de M. Guillain, c'était l'indépendance absolue, la probité intellectuelle, la droiture du jugement, la lucidité dans l'appréciation des authentiques valeurs et l'esprit de mesure ; aussi son autorité était-elle grande et son opinion de grand poids. Il avait horreur des sectaires. D'une tolérance absolue en matière religieuse, il avait le respect de toutes les opinions sincères.

Ce grand honnête homme avait une vaste culture. La littérature, l'antiquité gréco-romaine, l'histoire des civilisations, la philosophie, les arts occupaient les loisirs que lui laissait son grand labeur. Il avait une curiosité intense de tous les aspects du savoir humain et désirait être au courant de l'évolution de tous les grands problèmes scientifiques. Il avait beaucoup voyagé et visité presque tous les pays d'Europe, toute l'étenue des États-Unis, et plus tard le Brésil, où il fut convié à donner des conférences.

Lorsque vint l'heure de quitter la Salpêtrière, sa curiosité intellectuelle, son goût de la lecture, toujours aussi vifs, lui rendirent douce cette retraite tant redoutée pour ceux qui ne sont que l'homme d'une profession. Se tenant au courant de tout, fidèle aux séances de l'Académie de Médecine et de l'Académie des Sciences jusqu'en ces dernières semaines, il avait dans la solitude soigneusement médité et rassemblé notes et souvenirs sur la vie et l'œuvre de Charcot ; ce beau volume, publié en 1955, constitue un incomparable document où se reflète toute l'histoire d'une époque. Cette biographie fut traduite en langue anglaise en 1959 aux États-Unis.

La chaleur d'un foyer où, entourée de cinq filles, rayonnait Madame Guillain (fille du Professeur Chauffard et petite-fille du Docteur Bucquoy, qu'il avait épousée en 1906) avait comblé M. Guillain des joies familiales. Survint en 1941 un deuil cruel, la mort accidentelle de Madame Guillain. Enfants et petits-enfants se serrèrent davantage autour de lui pour mieux l'entourer. Deux de ses gendres sont médecins, Raymond Garcin et Michel Rathery, l'une de ses filles, Madame Godet-Guillain, est une collaboratrice appréciée d'Ivan Bertrand. A sa mort, la descendance de Monsieur Guillain comptait 5 enfants, 17 petits-enfants, 8 arrière-petits-enfants.

Le Comité de Direction de la *Revue Neurologique*, où le Professeur Georges Guillain était entouré de nombreux élèves, exprime à sa famille ses sentiments de tristesse et sa profonde sympathie et l'assure de la fidélité du souvenir qui sera gardé à celui qui par son œuvre occupa une place éminente dans la neurologie contemporaine et par sa dignité honora notre profession.

Le Comité.

MÉMOIRES ORIGINAUX

Les lésions post-radiothérapeutiques tardives du système nerveux central

**(A propos d'une observation anatomo-clinique
de myélopathie cervicale)**

par

**Th. ALAJOUANINE, François LHERMITTE, J. CAMBIER
et J. C. GAUTIER ***

Le parenchyme nerveux est un des tissus les moins sensibles aux radiations ionisantes. Avec les procédés thérapeutiques habituels, les accidents neurologiques sont exceptionnels, mais il arrive pourtant que le tissu nerveux soit lésé autour de tumeurs irradiées ou sur le trajet de radiations dirigées contre un processus pathologique voisin du névraxe. En ce cas, l'atteinte nerveuse a pour caractéristique de ne se manifester que des mois ou même des années après l'irradiation et, souvent, de s'aggraver ensuite de façon progressive. A ce mode évolutif singulier correspondent des lésions très particulières dont la pathogénie et l'histogénése sont encore mal comprises. Il nous a été donné de recueillir une observation d'atteinte post-radiothérapeutique de la moelle cervicale et les études anatomiques de tels cas sont assez peu nombreuses pour que nous ayons cru devoir rapporter nos constatations.

Observation. — M. Dou... Charles, 38 ans, sans antécédents pathologiques, se plaint au mois de mai 1956 d'une hypoacusie et d'une obstruction nasale du côté droit. Au cours de l'été 1957, des douleurs hémicrâniennes et une adénopathie jugulaire apparaissent du même côté. Au mois de novembre suivant, ces troubles furent rapportés à l'existence d'une tumeur développée aux dépens du toit et de la paroi latérale droite du cævum. Il s'agissait d'un épithélioma indifférencié que ses caractères histologiques rapprochaient du groupe lympho-épithéial. La lésion fut soumise à une télécobaltothérapie appliquée du 27 novembre 1957 au 11 janvier 1958 avec les modalités suivantes : 1 champ temporo-jugal droit : 6 400 r; 1 champ temporo-jugal gauche : 5 500 r; 1 champ ethmoïdo-nasal antérieur : 2 400 r; 1 champ carotidien droit : 6 400 r. Le total est de 20 700 r en 46 jours.

* Attaché de Recherches à l'Institut National d'Hygiène (Pr L. BUGNARD).

Le malade reprit une vie active et pendant un an, ne ressentit aucun trouble. Au mois de janvier 1959, il nota que la chaleur et le froid provoquaient des sensations anormales dans le membre inférieur droit. Trois mois plus tard, des douleurs apparurent dans le membre inférieur puis dans le membre supérieur gauche tandis que, du côté droit, une impression de froid pénible s'installait en permanence. Au mois de mai, des troubles de la marche et une difficulté à se servir de la main gauche apparurent.

Au mois de juillet 1959 le malade fut admis à la Clinique des Maladies du Système Nerveux de la Salpêtrière. Aux deux membres inférieurs, mais surtout du côté gauche, la force musculaire était diminuée avec hypertonie et vivacité des réflexes ostéo-tendineux. Le signe de Babinski était présent des deux côtés. La notion de position des segments de membre était très imparfaite au membre inférieur gauche ; elle était normale au membre inférieur droit. La sensibilité au chaud et au froid était très perturbée sur l'hémicorps droit jusqu'à un niveau supérieur correspondant à C3. Le membre supérieur gauche était le siège d'une atrophie musculaire diffuse qui s'étendait aux muscles sus-scapulaire, grand pectoral et sterno-cléido-mastoidien gauches ; les réflexes ostéo-tendineux étaient vifs et diffusés ; en outre les sensibilités thermo-algiques étaient perturbées dans une zone correspondant à C2 et C3. En bref, la sémiologie témoignait d'une atteinte de la moelle cervicale marquée surtout du côté gauche.

Le liquide céphalo-rachidien, prélevé par voie lombaire, contenait 2,4 lymphocytes par millimètre cube et 0,40 g d'albumine par litre. La réaction du benjoin colloïdal s'effectuait de la façon suivante : 0oooo1222000000. L'épreuve de Queckenstedt-Stookey ne mit pas en évidence de blocage rachidien. Les images d'une myélographie gazeuse furent considérées comme normales.

Les troubles s'accentuèrent peu à peu jusqu'au mois de septembre 1959. Des difficultés respiratoires apparurent alors et s'aggravèrent rapidement. Le malade mourut 9 mois après l'apparition des premiers signes neurologiques et 21 mois après la fin de la cure radiothérapeutique.

ÉTUDE ANATOMIQUE.

La moelle cervicale était augmentée de volume et nettement plus grosse du côté gauche que du côté droit. Le tissu était très friable et, lors du prélèvement, la moelle fut rompue et dilacérée en C2, C3 et C4. Aucune anomalie ne fut notée à l'examen macroscopique de la surface et des tranches du cerveau, du cervelet et du tronc cérébral.

Les lésions relevant directement des radiations sont étendues du 1^{er} segment cervical au 1^{er} segment dorsal inclus et sont beaucoup plus marquées du côté gauche que du côté droit (fig. 1 et 2).

STRUCTURE DU PROCESSUS HISTOLOGIQUE.

Le processus histologique se spécifie par : 1^o la prédominance des lésions sur la substance blanche ; 2^o l'existence d'altérations sévères des parois vasculaires ; 3^o la présence dans le tissu d'une substance amorphe ; 4^o la pauvreté des réactions astrogliales.

Dans la substance blanche il existe de larges zones offrant l'aspect de la nécrose coagulative. Ces lésions ont une forme arrondie, repoussant et comprimant le tissu qui les entoure et, en certains endroits, faisant saillie à la surface de la moelle. Ces régions nécrotiques sont en majeure partie occupées par des débris et dans le tissu déchiqueté qui les borde, on voit des corps granuleux. Dans d'autres régions, plus étendues encore, la substance blanche est remplacée par des corps granuleux tassés les uns contre les autres. Aux limites de ces lésions les plus sévères, des corps granuleux sont disséminés dans la substance blanche et les gaines myéliniques sont fortement dilatées (fig. 1 et 2).

Dans les régions lésées de la substance blanche, la paroi de nombreux vaisseaux est épaisse, hyaline, acellulaire ; la lumière est très petite ou absente. Par la mé-

thode de Mallory cette paroi se colore en brun rouge à la périphérie, en brun pâle vers le centre (fig. 3). Avec le mélange de van Gieson la périphérie se colore en rouge, le centre en brun pâle. La coloration par l'orcéine ne montre pas de fibres élastiques. Les imprégnations argentiques mettent en évidence, autour de certains de ces vaisseaux, une trame de réticuline anormalement abondante mais qui ne dépasse pas les

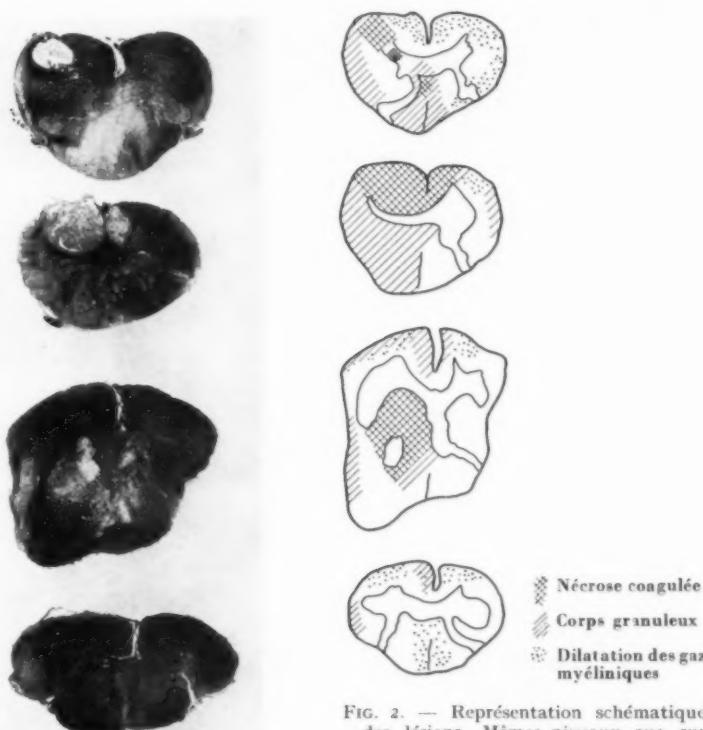


FIG. 2. — Représentation schématique des lésions. Mêmes niveaux que sur la figure 1.

FIG. 1. — De haut en bas, aspect des lésions au niveau de C1, C5, C6 et C8-D1.
(Coloration par la méthode de LOVEZ.)

limites de l'espace périvasculaire. En certains endroits, le nombre des vaisseaux est tel qu'un aspect télangiectasique est réalisé. Dans les régions lésées tous les vaisseaux n'offrent pas de semblables altérations ; nombre d'entre eux ont une paroi d'épaisseur normale mais souvent, cependant, les noyaux endothéliaux sont gonflés. Dans la substance blanche, en dehors des régions lésées, l'épaississement hyalin de la paroi vasculaire n'a pas été observé. Dans la substance grise les vaisseaux sont souvent dilatés, mais ne montrent pas non plus d'épaississement de leur paroi.

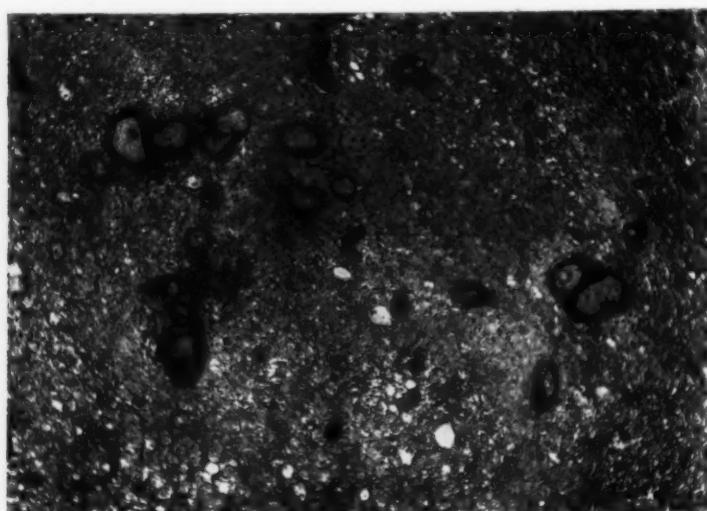


FIG. 3. — Aspect épais et hyalin des parois vasculaires dans le cordon latéral gauche au niveau de C₅.

(Mallory \times 110.)

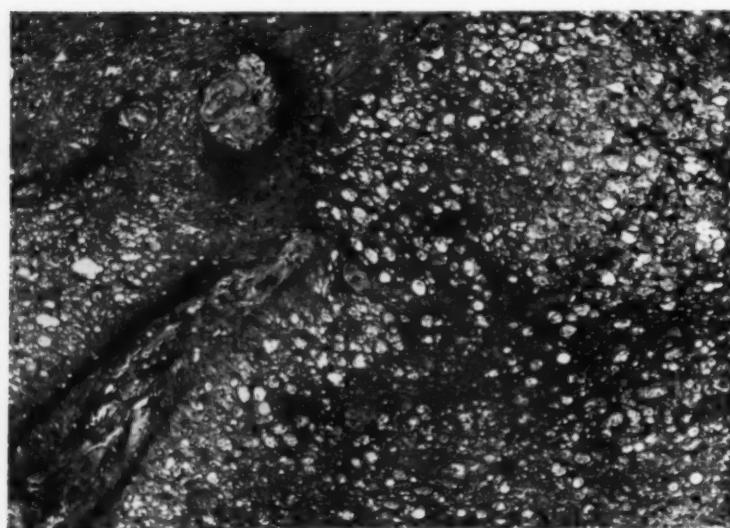


FIG. 4. — Présence d'une substance amorphe autour des vaisseaux et dans le parenchyme des cordons postérieurs au niveau de C₆.

(P.A.S. \times 100.)

Dans les zones lésées, on voit des nappes d'une substance homogène au sein de laquelle on distingue les restes du tissu et des corps granuleux (fig. 4). Cette substance se colore en bleu d'intensité variable par la thionine, en rose d'intensité variable par l'hématéine-éosine, en rose par l'hématoxylène-phosphotungstique ; elle est, en certains endroits, faiblement P.A.S. positive. De même que les parois vasculaires épaissies, elle donne une réaction négative avec le rouge Congo et ne donne pas de métachromasie avec le crystal violet. Près de certains vaisseaux, les nappes de cette substance ont l'aspect du plasma. Plus à distance, dans le tissu, l'aspect est plus proche



FIG. 5. — Manchons périvasculaires composés de lymphocytes et en moins grand nombre, de plasmocytes et d'histiocytes.

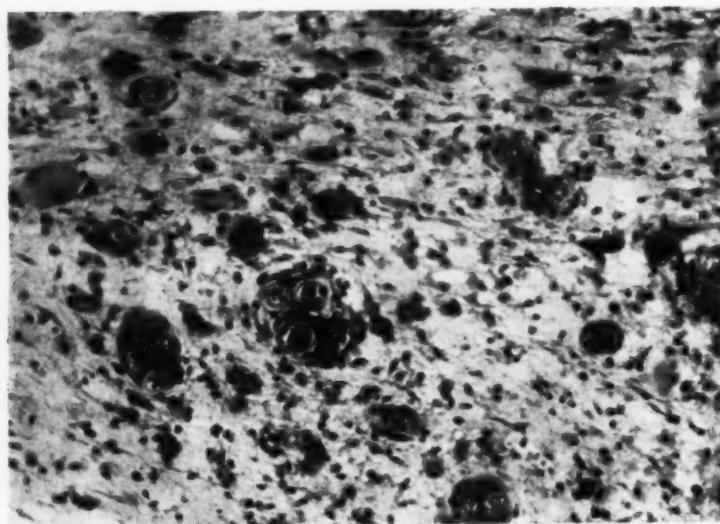
(Hématéine-éosine \times 100.)

d'une substance de type amyloïde mais sans que soit réalisée la texture croutelleuse, fissuraire, typique de l'amyloïde. On y voit aussi quelques rares et petits amas de fibrine. En de nombreux endroits des quantités importantes de globules rouges sont disséminées dans les lésions. Aux limites inférieures de l'atteinte médullaire, dans le premier segment dorsal, les extravasations annulaires récentes d'hématies sont nombreuses. Autour des zones nécrosées, certaines veines sont entourées d'un épais manchon cellulaire constitué surtout par les lymphocytes mais aussi par de grands histiocytes et, en moins grand nombre, par des plasmocytes (fig. 5). Les vaisseaux péri-médullaires ne présentent pas d'anomalie autre qu'un épaissement modéré du collagène adventiciel.

Aux niveaux où elles sont le plus sévères, les lésions mordent sur la substance grise. Toutefois, dans l'ensemble, celle-ci est plus refoulée et comprimée par les lésions cor-



FIG. 6. — Etat des cornes antérieures au niveau de C6.

(Nissl \times 15.)FIG. 7. — Aspect de la substance grise de la corne antérieure gauche au niveau de C5.
Présence de corps neuronaux présentant des modifications de sévérité variable.(Nissl \times 190.)

données voisines que réellement détruite. Au contact des zones de nécrose nombre de cellules nerveuses ont une apparence normale. D'autres cellules nerveuses, relativement peu nombreuses, ont un aspect suggérant une réaction axonale ou ont un cytoplasme réduit à quelques franges ou encore un noyau de petite taille, hyperchromatique (fig. 6 et 7). Ces anomalies neuronales sont surtout observées là où la substance grise est située au sein de sévères lésions de la substance blanche mais ces dernières peuvent être discrètes ou manquer, du côté droit de la moelle par exemple, et les lésions neuronales s'être quand même développées.

La réaction astrocytaire fibrillaire est remarquablement absente à l'intérieur et au pourtour des zones lésées. A distance de celles-ci, dans la substance blanche, on voit de nombreux ses figures de glie améboïde. Dans la substance grise, au voisinage des lésions de nombreux gémitocytes sont présents. La microglie a constitué d'innombrables corps granuleux qui, en quelques endroits, entourent des vaisseaux. Lorsqu'on s'éloigne des régions de nécrose, on rencontre de nombreux noyaux microgliaux allongés dont les prolongements développés sont bien apparents avec la coloration par la thionine.

A tous les niveaux examinés, les cellules épendymaires offrent un aspect normal.

TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS.

La topographie des lésions est indiquée sur les figures 1 et 2. On voit que les lésions prédominent nettement sur le côté gauche de la moelle. Dans le 5^e segment cervical la moitié gauche de la moelle est presque entièrement détruite et les lésions intéressent en outre les cordons antérieur, latéral et postérieur du côté droit.

Au-dessous de D₁ on ne note que des lésions résultant de la dégénérescence des fibres pyramidales croisées et directes du côté gauche, directes du côté droit.

L'examen des coupes du bulbe, de la protubérance, des pédoncules cérébraux, du cervelet et de divers prélèvements effectués sur les hémisphères cérébraux, n'a pas montré d'anomalies.

* * *

Le niveau auquel la moelle est lésée dépend évidemment du trajet des radiations. L'atteinte de la moelle lombaire et sacrée a été observée après irradiation d'adénopathies rétropéritonéales (Greenfield et Stark, 1948), celle de la moelle dorsale après irradiation de cancers de l'œsophage (Smithers et coll., 1943), du poumon ou du médiastin (Dynes et Smedal, 1960).

Mais c'est la moelle cervicale qui est le plus exposée aux effets des radiations étant donné la fréquence des cancers de la bouche, du pharynx et de l'œsophage. A notre connaissance 27 cas en ont été signalés ou étudiés (Ahlbom, 1941 ; Stevenson et Eckhardt, 1945 ; Boden, 1948, 1950 ; Malamud et coll., 1954 ; Itabashi et coll., 1957 ; Bonduelle et coll., 1958 ; Alajouanine et coll., 1959 ; Dynes et Smedal, 1960 ; Scheidegger, 1960). La plupart de ces observations ont été analysées par El Ramy (1960). Les caractéristiques cliniques des atteintes post-radiothérapeutiques de la moelle cervicale sont maintenant bien connues et on sait que ces accidents font suite, le plus souvent, à des irradiations effectuées à des doses tout à fait habituelles. L'intervalle libre est compris dans la majorité des cas entre quelques mois et un an environ. Après l'application de doses identiques on peut observer tous les degrés de gravité et la durée de l'intervalle libre ne permet pas de préjuger du pronostic.

Les lésions post-radiothérapeutiques tardives du système nerveux central ont surtout été étudiées à l'occasion d'accidents consécutifs à l'irradiation de tumeurs cérébrales. Ces accidents sont plus fréquents qu'on ne le croit généralement et les problèmes qu'ils posent ont été récemment envisagés par Cocchi (1957), Lindgren (1958) et Zülch (1960).

Les études concernant les lésions de la moelle cervicale sont en revanche peu nombreuses.

Stevenson et Eckhardt (1945), après roentgenthérapié d'un lympho-épithéliome naso-pharyngé, ont observé une petite étendue de myéline dans les cordons antéro-latéraux et dans les cordons postérieurs. De nombreux petits foyers nécrotiques étaient présents dans les régions démyélinisées. Celles-ci étaient remplies de corps granuleux. Les cellules des cornes antérieures étaient en nombre réduit, certaines d'entre elles étaient vacuolisées ou montraient d'autres altérations dégénératives. Les vaisseaux étaient le siège de lésions étendues avec un épaississement fibreux des petites artères et artéries dont la lumière était considérablement rétrécie.

Malamud et coll. (1954), après irradiation d'un carcinome naso-pharyngé, ont constaté que la moelle cervicale était gonflée et friable. La substance blanche était le siège d'une nécrose diffuse et d'une démyélinisation qui, par ordre de gravité décroissante, atteignait les cordons latéral, postérieur et antérieur. Certains vaisseaux intra-médullaires étaient épaissis par le dépôt d'une substance homogène « fibrinoïde » qui tendait à s'étendre à partir des vaisseaux altérés dans le tissu environnant et était accompagnée de leucocytes altérés. Cette substance se colorait en bleu-rouge par l'hématine-éosine, en brun jaunâtre avec le van Gieson mais ne prenait pas les colorants de l'amyloïde. La réaction gliale était réduite à quelques corps granuleux et astrocytes protoplasmiques et il n'y avait pas de réaction inflammatoire. La substance grise ne montrait pas de signes de désintégration, mais il existait des modifications dégénératives des neurones sous forme de réactions axonales associées à une prolifération astrofibrillaire et à des infiltrations périvasculaires et méningées de lymphocytes et de plasmocytes.

Le cas d'Itabashi et coll. (1957) faisait suite à l'irradiation d'un lympho-épithéliome de la base de la langue. Le côté gauche de la moelle cervicale supérieure et moyenne était le siège des lésions les plus sévères et était beaucoup plus petit que le côté droit. Au niveau du 3^e segment cervical, la moitié gauche de la moelle était presque complètement réduite à une masse de débris contenant des corps granuleux avec de nombreux vaisseaux congestifs néo-formés. Dans les cordons postérieurs, les lésions allaient en s'atténuant vers la droite. Il existait un état spongieux marqué et une prolifération importante de néo-vaisseaux. Une coque de gliose importante entourait la moitié gauche, détruite, de la moelle. Divers aspects régressifs des neurones étaient présents. Certaines artéries intramédullaires montraient une hypertrophie considérable et une dégénération de la tunique moyenne avec hyalinisation. Il n'y avait pas de signe d'inflammation ou de néoplasie.

Scheidegger (1960), après irradiation d'un carcinome du récessus piriforme, a constaté une hyalinisation marquée des parois vasculaires, rapportée en partie à l'existence d'une hypertension artérielle. Les gaines myéliniques et les cellules nerveuses étaient lésées de façon diffuse et en certains endroits, intensive.

Dynes et Smedal (1960) ont fait état de l'étude d'une biopsie de la moelle épinière et estiment que deux lésions accompagnant les altérations vasculaires ont une valeur diagnostique : l'une est l'augmentation de la taille de certaines cellules endothéliales, l'autre, plus caractéristique, est la présence de « radiation fibroblasts » cellules bizarres,

fusiformes, étoilées ou munies de prolongements fourchus dont les noyaux sont grands, parfois multiples ou lobulés.

La qualité particulière et la sévérité des lésions vasculaires sont un des traits les plus remarquables du processus histopathologique. L'aspect hyalin, acellulaire de la paroi de nombreux vaisseaux est de constatation habituelle. On observe aussi parfois une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire (Pennybacker et Russell, 1948 ; Berg et Lindgren, 1957 ; Malamud et coll., 1958 ; Lampert et coll., 1959 ; Crompton et Layton, 1961). La longueur des vaisseaux est augmentée et les courbes qu'ils décrivent sont semblables à celles qu'on voit dans l'artériosclérose (Zeman, 1955). Ceci explique, peut-être, en partie, les aspects rappelant les télangiectasies observés aussi bien après irradiation expérimentale (Berg et Lindgren, 1957 ; Rexed et coll., 1960) que chez l'homme (Ravina et coll. 1959 ; notre observation). L'épaississement de la paroi est souvent tel que la lumière vasculaire est totalement, ou presque totalement, obturée. On ne peut contester que la gêne apportée ainsi au cours du sang puisse avoir une responsabilité dans la genèse des accidents. Mais peut-on attribuer aux occlusions vasculaires un rôle déterminant et considérer que les lésions tissulaires résultent d'une ischémie (Bailey et coll. 1957). L'évolution progressive des accidents et la structure du processus histopathologique ne conduisent guère à admettre cette façon de voir dans la grande majorité des cas. Scholz (1957), dans ses études expérimentales et humaines, a montré l'importance des troubles de la perméabilité vasculaire. Les témoignages histologiques de ces troubles sont souvent réellement impressionnantes ; dans notre cas, de très nombreux globules rouges et quelques leucocytes sont disséminés dans le tissu et, surtout, de larges flaques d'une substance amorphe noient les régions envahies. Dans certains cas des quantités notables de fibrine sont présentes dans le tissu (Pennybacker et Russell, 1948 ; Crompton et Layton, 1961). Scholz (1957) pense que les vaisseaux ayant perdu leur étanchéité pour les albumines de poids moléculaire élevé, celles-ci infiltrent le tissu cérébral et s'y coagulent. La substance amorphe qui en résulte a été souvent comparée sinon assimilée à l'amyloïde ou à la paramyloïde. Les aspects observés dans notre cas sont de deux ordres : près des vaisseaux, dans le tissu, la substance ressemble en tous points au plasma mais plus loin, son apparence se rapproche de celle de l'amyloïde sans en réaliser pourtant l'image fissurale, croutelleuse typique. La coloration au rouge Congo est négative et nous n'avons pas observé de métachromasie avec le crystal violet. Il faut noter, en outre, que la substance située en plein tissu et celle qui entoure et gonfle la paroi des vaisseaux ne possèdent pas toujours les mêmes caractéristiques tinctoriales. Van Bogaert et Hermann (1948) ont fait une constatation analogue et, comme ces auteurs, nous ne pouvons dire si nous sommes en présence de « deux substances superposables surprises à une phase physique ou chimique différente ». Il reste que les images histologiques que nous avons étudiées paraissent répondre aux descriptions de Scholz et que, quelle que soit la nature de la substance ou des substances intratissulaires, la réalité et la sévérité du processus « dysorique » ne font pas de doute. Faut-il dès lors considérer que le trouble de la perméabilité vasculaire est le désordre d'où découlent tous les autres et qu'en investissant le parenchyme « comme un courant de lave » (Zeman, 1955) les substances issues du torrent circulatoire déterminent une « infiltration-nécrose plasmatique » (Scholz) responsable des altérations tissulaires ? Cette façon de voir paraît très plausible lorsqu'on étudie les images histologiques de lésions établies mais elle suppose, évidemment, que l'atteinte vasculaire est primitive. Ceci n'est pas unanimement admis. Dans les études effectuées chez l'homme, il est souvent

impossible de décider quelles sont des altérations vasculaires et tissulaires celles qui sont primitives (Luthy, 1957 ; Crompton et Layton, 1961) et il en est ainsi dans notre observation. L'étude des modifications morphologiques débutantes et de la diffusion du bleu trypan donne à penser dans certaines expériences (Berg et Lindgren, 1958 ; Scholtz et coll., 1959) que les premières lésions sont vasculaires, mais d'autres recherches utilisant les mêmes critères n'ont pu démontrer de façon décisive qu'une augmentation de la perméabilité vasculaire précède les modifications parenchymateuses. Certains auteurs enfin, pensent que l'action primitive des radiations s'exerce plutôt sur le parenchyme nerveux que sur les vaisseaux. Nous allons y revenir. Mais, même primitive, l'atteinte vasculaire ne saurait, à elle seule, expliquer le processus histopathologique. Un autre fait, d'importance majeure, doit être pris en considération, Zülch (1960) y a fort justement insisté, c'est la très nette prédominance des lésions nerveuses sur la substance blanche. Si l'atteinte parenchymateuse était uniquement subordonnée aux lésions vasculaires, on comprendrait mal que l'écorce cérébrale — irradiée avant l'album — échappe dans une si large mesure aux lésions. On est donc conduit à penser que la substance blanche prend une part dans le déterminisme des lésions. Arnold et coll. (1954 b, c) ont vu, dans leurs recherches expérimentales, les lésions de la myéline précéder celles des vaisseaux et ils estiment que l'atteinte myélinique est de nature dégénérative et due à un effet primitif des radiations. Cette manière de voir explique simplement la topographie lésionnelle. Mais vouloir considérer les lésions vasculaires comme essentiellement secondaires est aller à l'encontre de nombreuses observations et il faut remarquer que l'aspect si particulier des vaisseaux dans les lésions post-radiothérapeutiques ne se rencontre pas dans les autres processus démyélinisants connus.

L'atteinte de la substance blanche peut se concevoir de façon différente. Certains éléments dans la structure du processus histopathologique paraissent indiquer l'existence d'un désordre de nature allergique. Crompton et Layton (1961) ont vu dans l'existence d'un abondant exsudat fibrineux, d'une nécrose fibrinoïde des parois vasculaires et, dans certains cas, d'infiltrats d'éosinophiles, les manifestations d'un désordre allergique. L'allergène, pensent-ils, pourrait être constitué par les protéines cellulaires altérées, mais la nature de ces cellules demeure non précisée. Lambert et coll. (1959) ont souligné la ressemblance des lésions de leur cas avec celles de la sclérose en plaques, à l'origine de laquelle un désordre allergique peut être supposé ; la présence de nombreux plasmocytes dans les manchons périvasculaires pouvait, en outre, être l'indice d'une production d'anticorps. Selon ces auteurs, les radiations pourraient provoquer une altération du complexe oligodendroglie-myéline ; des antigènes apparaîtraient, provoquant une accumulation locale de plasmocytes avec production d'anticorps ou une élévation de ceux-ci dans la circulation générale. Une réaction antigène-anticorps se produirait, sans altération préalable de la barrière hémato-encéphalique ou après que les vaisseaux seraient devenus perméables aux anticorps. Dans cette dernière éventualité, l'effet retardé des radiations sur les vaisseaux pourrait avoir un rôle dans la localisation du processus pathologique parenchymateux.

Zülch (1960) suppose que l'imprégnation séreuse qui se produit à partir des vaisseaux peut léser les gaines myéliniques, convertissant en antigène la myéline ou ses produits de désintégration. La formation d'anticorps et la réaction antigène-anticorps qui s'ensuivraient aboutiraient à la constitution de la substance de type amyloïde. Ces théories tiennent compte des deux faits fondamentaux que sont l'atteinte vasculaire et la localisation des lésions dans la substance blanche. Mais l'électivité des lésions pour la substance blanche est une notion relative. Soumise à des doses élevées

de radiations (Arnold et coll., 1954 *b*), ou prise dans les feux croisés de champs d'irradiation (Zülch, 1960), la substance grise est, elle aussi, détruite et il est fort possible, étant donné les doses appliquées, que certaines des graves lésions neuronales que nous avons observées, soient dues à un effet direct des radiations. Ces dernières exercent, en outre, une action particulière sur l'astroglie, nous aurons à y revenir. Il est compréhensible qu'à petites doses, les radiations ne lèsent de façon décelable que les éléments les plus sensibles — les vaisseaux de la substance blanche — du tissu nerveux. Après des doses plus élevées ce sont encore les altérations de ces mêmes éléments qui doivent se retrouver au premier plan du processus histopathologique, mais tous les constituants du tissu nerveux y prennent alors part à quelque degré. Bref, dans un cas comme le nôtre, il paraît peu conforme à la complexité des faits de vouloir faire procéder l'histogénése d'une seule lésion ou de la seule atteinte des vaisseaux et de la substance blanche. Tous les éléments du parenchyme nerveux concourent à la composition de l'image histopathologique.

En l'état actuel de nos connaissances, l'hypothèse d'un désordre de nature immunologique n'en constitue pas moins une orientation des plus intéressantes. Elle permettrait de mieux comprendre le délai qui sépare l'irradiation de l'apparition des lésions. Elle permettrait, peut-être aussi, d'entrevoir les raisons de la tendance extensive dont font preuve les lésions postradiothérapeutiques. Si certaines ont en effet un potentiel évolutif limité, dont témoignent les troubles cliniques stabilisés, d'autres, en revanche, évoluent fort longtemps et on voit coexister des lésions très anciennes et des lésions récentes. Cette extension est-elle due à l'apparition à des moments successifs de lésions qui, toutes, ont été induites lors de l'irradiation mais dont le temps de latence a été d'inégale durée ou sont-elles dues à la contamination de proche en proche par le foyer lésionnel initial ? En d'autres termes les lésions peuvent-elles déborder le territoire irradié ? Nous ne le savons pas avec certitude mais si l'hypothèse d'une maladie par auto-agression correspond à la réalité, cette possibilité ne peut être écartée. Arnold et coll. (1954 *b, c*) n'ont jamais vu les lésions déborder le trajet des radiations, mais Russell et coll. (1949) ont constaté que les altérations tissulaires gagnaient les territoires non irradiés et chez les animaux étudiés par Rexed et coll. (1960) les lésions étaient un peu plus larges que le faisceau de radiation après le 3^e mois suivant l'irradiation. Ce problème a des incidences pratiques. Si les lésions peuvent gagner de proche en proche par contamination, leur exérèse pourrait être justifiée chaque fois qu'elle est réalisable. En outre, l'utilisation de très fins faisceaux de radiations de haute énergie permet de réaliser chez l'animal des lésions nerveuses de topographie précise et on peut envisager d'utiliser ces procédés chez l'homme (Arnold et coll., 1954 *a* ; Larsson et coll., 1958), mais, tant que le devenir lointain des lésions demeurera incertain, ces méthodes ne pourront sortir du domaine expérimental.

Il faut enfin examiner le comportement des cellules gliales. La microglie avait accompli sa fonction phagocytaire dans les régions nécrosées et la présence de corps granuleux dans quelques espaces périvasculaires montrait qu'en certains cas, cette fonction avait été menée près de son terme. Dans les régions non lésées on rencontrait des images de gonflement aigu de l'oligolie. Mais ce sont surtout les réactions de l'astroglie qui retiennent l'attention dans notre observation comme c'est en général le cas dans les lésions dues aux radiations ionisantes. Les figures de glie améboïde étaient nombreuses. L'extrême pauvreté des réactions de gliose fibrillaire était remarquable comme dans les cas de Stevenson et Eckhardt (1945), van Bogaert et Hermann (1948), Malamud et coll. (1954). L'importance et la qualité de la réaction astrocytaire varient

sans doute en fonction du temps écoulé depuis l'irradiation. Arnold et Bailey (1954, a) ont en effet montré chez l'animal que les radiations ionisantes paraissent d'abord inhiber l'astroglie, puisque, après un temps plus ou moins long, apparaissent des cellules énormes, de forme bizarre, dont les noyaux sont bilobés ou vacuolés et le cytoplasme peu abondant. Dans les berge des lésions provoquées par un faisceau de protons, Rexed et coll. (1960) ont constaté l'existence de cellules géantes qui s'étaient vraisemblablement développées à partir des astrocytes irradiés. Berg et Lindgren (1957) ont rapporté des faits analogues. Nous n'avons pas trouvé de formes astrocytaires monstrueuses aux limites des lésions dans notre cas mais la luxuriance ou le caractère dysmorphique de la gliose ont été signalés chez l'homme (Pennybacker et Russell, 1948 ; Zülch, 1960). Ces formes cellulaires sont assez inquiétantes pour que la question de leur malignité soit soulevée. Rexed et coll. (1960) ne les ont pas trouvées plus nombreuses après un an qu'après 23 semaines à la suite de l'irradiation et ils ne les ont jamais vues envahir le tissu. Certaines expériences d'irradiation de cellules *in vitro* suggèrent même que ces cellules monstrueuses sont incapables de se reproduire. Mais les assurances en ce sens sont encore trop peu nombreuses pour que le danger à long terme d'une induction tumorale puisse être écarté avec sécurité.

Résumé

Les auteurs rapportent une observation d'atteinte de la moelle cervicale après télécobaltothérapie d'un cancer du cavum. Les signes cliniques apparurent 12 mois après la fin de l'irradiation et le malade mourut 9 mois plus tard.

Les lésions de la moelle cervicale étaient caractérisées par leur prédominance sur la substance blanche, l'importance et la qualité particulière des altérations des parois vasculaires, la présence d'une substance amorphe intra-tissulaire, la pauvreté des réactions astrogliales.

Les hypothèses actuellement proposées pour rendre compte de l'histogénése de ces lésions sont envisagées.

BIBLIOGRAPHIE

AHLBOM (H. E.). The Results of Radiotherapy of hypopharyngeal cancer at the Radium hemmet. Stockholm, 1930 to 1939. *Acta Radiol.*, 1941, **22**, 3, 155-171.

ALAJOUANINE (Th.), CASTAIGNE (P.) et GRAVELEAU (J.). Un cas de myéopathie cervicale post-radiothérapie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp., Paris*, 1959, 7-8, 239-243.

ARNOLD (A.) et BAILEY (P.). Alterations in the Glial Cells Following Irradiation of the Brain in Primates. *Arch. Path.*, 1954, **57**, 5, 383-391.

ARNOLD (A.), BAILEY (P.) et LAUGHLIN (J. S.). Effects of Betatron Radiations on the Brain of Primates. *Neurology*, 1954, **4**, 165-178.

ARNOLD (A.), BAILEY (P.), HARVEY (R. A.), HAAS (L. L.) et LAUGHLIN (J. S.). Changes in the Central Nervous System Following Irradiation with 23-mev X-Rays from the Betatron. *Radiotherapy*, 1954, **62**, 1, 37-40.

BAILEY (O. T.), BERING (E. A. Jr.), McLARIN (R. L.) et INGRAHAM (F. D.). Histological reactions to irradiation by tantalum 182 in the Central Nervous System with special reference to the time factor. *III^e Congrès International de Neuropathologie*, Bruxelles. Rapports et discussions, 1957, p. 265.

BERG (N. O.) et LINDGREN (M.). Delayed radionecrosis of the rabbit's brain after unfractionated and fractionated roentgen irradiation. *III^e Congrès International de Neuropathologie*, Bruxelles. Rapports et discussions, 1957, p. 263.

BERG (N. O.) et LINDGREN (M.). Time, Dose Relationship and Morphology of Delayed Radiations Lesions of the Brain in Rabbits. *Acta Radiol. Suppl.* 167, 1958.

BODEN (G.). Radiation myelitis of the cervical spinal cord. *Brit. J. Radiol.*, 1948, **21**, 249, 464-469.

BODEN (G.). Radiation of the Brain-stem. *J. Fasc. Radiol.*, 1950, **2**, 79-94.

BOGAERT (L. van) et HERMANNE (J.). Aspects cliniques et pathologiques des radionécroses cérébrales chez l'homme. *Ann. Méd.*, 1948, **49**, 1, 14-44.

BONDUELLE (M.), BOUVYUES (P.) et EL RAMY (A.). Myélopathie cervicale post-radiothérapie. *Rev. Neurol.*, 1958, **90**, 2, 310-313.

COCHI (U.). Gewebsveränderungen infolge Strahlenbehandlung von Hirn — und Rückenmarktumoren. *III^e Congrès International de Neuropathologie, Bruxelles*. Rapports et discussions, p. 219, 1957.

CROMPTON (M. R.) et LAYTON (D. D.). Delayed Radionecrosis of the Brain following Therapeutic X-irradiation of the Pituitary. *Brain*, 1961, **84**, 1, 85-101.

DYNES (J. B.) et SMEDAL (M. I.). Radiation Myelitis. *Am. J. Roentgenol. Radiumth. Nucl. Med.*, 1960, **83**, 1, 78-87.

EL RAMY (A.). *Myélopathies cervicales post-radiothérapiques. A propos d'un nouveau cas*. Thèse Paris, 141 pp., 1960.

GREENFIELD (M. M.) et STARK (F. M.). Post-irradiation neuropathy. *Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy*, 1948, **60**, 5, 617-622.

ITABASHI (H. H.), BEBIN (J.) et DE JONG (R. N.). Post-irradiation Cervical Myelopathy. Report of Two Cases. *Neurology*, 1957, **7**, 12, 844-852.

LAMPERT (P.), TOM (M. I.) et RIDER (W. I.). Disseminated Demyelination of the Brain Following Co⁶⁰ (Gamma) Radiation. *A.M.A. Arch. Path.*, 1959, **68**, 3, 322-330.

LARSSON (B.), LEKSELL (L.), REXED (B.), SOURANDER (P.), MAIR (W.) et ANDERSON (B.). The High Energy Proton Beam as a Neurosurgical Tool. *Nature*, 1958, **182**, 4644, 1222-1223.

LINDGREN (M.). On Tolerance of Brain Tissue and Sensitivity of Brain Tumours to Irradiation. *Acta Radiol.*, suppl. 170, 1958.

LUTHY (F.). Röntgenbestrahlungsschaden am menschlichen Grosshirn. *III^e Congrès International de Neuropathologie, Bruxelles*. Rapports et discussions, p. 249, 1957.

MALAMUD (N.), BOLDREY (E. B.), WELCH (W. K.) et FADELL (E. J.). Necrosis of Brain and Spinal Cord Following X-Ray Therapy. *J. Neurosurg.*, 1954, **11**, 4, 353-362.

PENNYBACKER (J.) et RUSSELL (D. S.). Necrosis of the Brain due to Radiation Therapy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1948, **11**, 3, 183-198.

RAVINA (A.), PESTEL (M.) et LAPRESLE (J.). Nécrose cérébrale après radiothérapie pour teigne. *Pr. Méd.*, 1959, **67**, 26, 1063-1064.

REXED (B.), MAIR (W.), SOURANDER (P.), LARSSON (B.) et LEKSELL (L.). Effect of high-energy protons on the brain of the rabbit. *Acta Radiol.*, 1963, **53**, 4, 289-299.

RUSSEL (D. S.), WILSON (C. W.) et TANSLEY (K.). Experimental Radio-Necrosis of the Brain in Rabbits. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1949, **12**, 3, 287-295.

SCHEIDECKER (S.). Spätschädigung des Rückenmarkes bei Röntgenbestrahlung. *Radiol. clin.*, 1960, **29**, 2, 65-70.

SCHOLZ (W.). Discussion des rapports sur le système nerveux central. *III^e Congrès International de Neuropathologie, Bruxelles*. Rapports et discussions, 1957, p. 272.

SCHOLZ (W.), DUCHO (E. G.) et BREIT (A.). Experimentelle Röntgenbestrahlungsschäden am Rückenmark des erwachsenen Kaninchens. Ein weiterer Beitrag zur Wirkungsweise ionisierender Strahlen auf das zentralnervöse Gewebe. *Psychiat. Neurol. Jap.*, 1959, **61**, 3 suppl., 417-442.

SMITHERS (D. W.), CLARKSON (J. R.) et STRONG (J. A.). The roentgen treatment of cancer of the oesophagus. *Am. J. Roentgenol.*, 1943, **49**, 6 606-637.

STEVENSON (L. D.) et ECKHARDT (R. E.). Myelomalacia of the cervical portion of the spinal cord probably the result of roentgen therapy. *Arch. Path.*, 1945, **39**, 2, 109-112.

ZEMAN (W.). Elektrische Schädigungen und Veränderungen durch ionisierende Strahlen. *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. O. LUBARSCH, F. HENKE, R. ROSSLE. *Nerven System*. Dritter Teil. Springer Verlag, Berlin, Gottingen, Heidelberg.

ZÜLCH (K. J.). Ueber die Strahlensensibilität der Hirngeschwülste und die sogenannte Strahlenspätnekrose des Hirns. *Dtsch. Med. Wochschr.*, 1960, **85**, 8, 293-298, 309-310.

Démences artériopathiques.

Lésions du système hippocampo-mamillo-thalamique dans le déterminisme des troubles mnésiques

par

J. DELAY, S. BRION *, R. ESCOUROLLE ** et J. M. MARQUES

Il est communément admis que les démences d'origine artériopathiques sont surtout le fait des lésions vasculaires diffuses corticales et sous-corticales, et qu'au contraire les lésions en foyer s'expriment par un tableau neurologique. Toutefois la réalité de syndromes psychiatriques démentiels réalisés par des lésions focales n'est guère contestable. S'il est souvent difficile devant certains tableaux de faire la part entre la démence ou l'altération des fonctions symboliques : aphasic, agnosie visuelle, apraxie qui, à un premier examen, pourrait faire croire à un affaiblissement intellectuel important, il n'en est pas moins vrai qu'une détérioration marquée va souvent de pair avec certains gros ramollissements cérébraux. Il est également indéniable que des lésions vasculaires localisées tant au niveau des noyaux gris que du tronc cérébral évoluent souvent sous le masque d'un tableau démentiel.

Enfin divers auteurs ont pu superposer quelques tableaux démentiels à certaines lésions vasculaires plus franchement localisées. Les territoires postérieurs temporo-occipitaux sembleraient le plus souvent intéressés. Il en est ainsi dans l'observation de Dide et Botcazo (11). Il en est de même dans 5 cas de la thèse de Coiffu (6) et dans diverses observations rassemblées dans la thèse de l'une d'entre nous.

Les deux observations suivantes en réalisent deux aspects typiques. Elles ont de plus l'intérêt de montrer le rôle majeur joué par le système hippocampo-mamillo-thalamo-cingulaire dans l'intégration mnésique.

Son interruption bilatérale à des niveaux différents dans le cas I rend compte du tableau pseudo-presbyophrénique réalisé. Son intégrité dans le cas II va de pair avec une assez bonne conservation des fonctions mnésiques.

* Chargé de Recherches à l'Institut National d'Hygiène (Pr L. BUGNARD).

** Attaché de Recherches à l'Institut National d'Hygiène (Pr L. BUGNARD).

Obs. 1. — Bou... G. Début en 1956 à l'âge de 62 ans sous la forme de troubles mnésiques progressifs : oubli des faits récents, répétitions fréquentes... Accentuation plus rapide des troubles durant l'été 1958 et à cette époque on se trouve en présence d'un tableau démentiel très particulier.

L'affaiblissement intellectuel est intense avec disparition complète de l'autocritique et du jugement, inconscience totale du trouble morbide, désorientation temporo-spatiale, troubles marqués de l'attention, actes absurdes (gave de bonbons son voisin de chambre hémiplégique et lui fait manger des cigarettes), euphorie et jovialité enfin.

Parmi les points particuliers de cette démence il faut retenir l'association :

1^o D'un syndrome aphaso-agnoso-apraxique. L'aphasie se traduit par des troubles de la dénomination, avec définitions par l'usage, intoxication par le mot et paraphasie. Alexie totale. Écriture dictée encore possible.

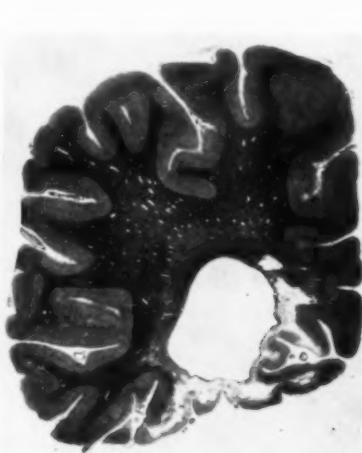


FIG. 1.

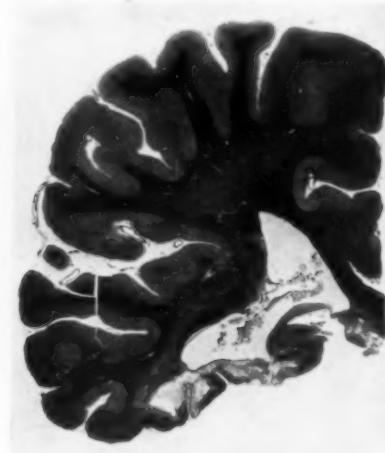


FIG. 2.

FIG. 1. — Cas 1. Région pariéto-occipitale gauche. Ramollissement cortico-sous-cortical d'O₄ et de la calcarine adjacente.

(Hématéine-éosine-bleu de Luxol. Gr. × 1,5.)

FIG. 2. — Cas 1. Carrefour gauche. Ramollissement de T₄ et de la jonction T₃-T₄. Ramollissement de la fimbria et de la partie postérieure du fornix gauche.

(Hématéine-éosine-bleu de Luxol. × 1,5.)

En dehors d'une discrète apraxie de l'habillage, pas d'autres troubles praxiques notables. Par contre existe une agnosie visuelle très importante et les objets sont mieux reconnus au toucher.

2^o De troubles de la mémoire d'allure korsakovienne en raison de l'extrême importance de l'oubli des faits récents alors que les souvenirs anciens restent mieux évoqués, et d'une fabulation extrêmement nette (parle au présent de ses activités d'étameur arrêtées depuis 3 ans, rapporte ses propos avec sa femme décédée depuis 4 ans... etc...), et de fausses reconnaissances indiscutables malgré l'agnosie visuelle et l'aphasie.

A l'examen : Héminopsie latérale homonyme droite ; Abolition du réflexe du voile ; T. A. 13/8 Lésions vasculaires au F. O.-L. C. R. ; normal.

A l'Encéphalographie gazeuse dilatation ventriculaire globale prédominant sur le carrefour et la corne occipitale gauche.

Electroencéphalographie, quelques bouffées lentes à maximum temporal gauche.

Evolution en 6 mois à un an avec aggravation progressive de l'état démentiel, agitation importante par bouffées. Mort dans le coma en juillet 1958.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

Macroscopiquement : Thrombose ancienne de la cérébrale postérieure gauche débutant à 1 cm de son origine et s'étendant sur 1 cm environ. Athérosclérose importante des deux cérébrales postérieures et du tronc basilaire.

Ramollissement cortical ancien étendu tout le long de T₄ et O₄ gauches jusqu'au lobe occipital gauche.

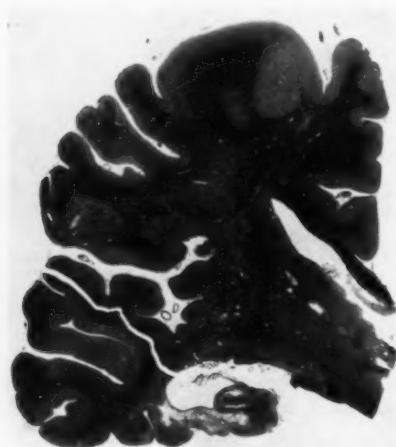


FIG. 3. — Cas I. Coupe vertico-frontale de l'hémisphère gauche, passant par le thalamus. Ramollissement de T₄ et de la corne d'Ammon. Fimbria démyélinisé. Fornix gauche démyélinisé. Petites lacunes dans le thalamus. Ischémie du corps genouillé externe. Lacunes du putamen.

(Hématoxyline-eosine-bleu de Luxol. Gr. $\times 1,5$.)

A la coupe : le ramollissement détruit tout le cortex et affleure la face inférieure du ventricule ; en arrière il s'étend aux circonvolutions occipitales internes.

Atrophie importante du corps mamillaire gauche et présence de petites lacunes dans le thalamus et le putamen du même côté.

A droite présence d'une lacune transversale sous le noyau antérieur du thalamus.

Par ailleurs : lacunes symétriques dans l'album cérébelleux en dehors des noyaux dentelés.

Microscopiquement : Toutes les régions examinées présentent des lésions d'artérosclérose importante tant au niveau des méninges que du cortex et des plexus choroides. En aval de la thrombose, important athérome de la cérébrale postérieure gauche avec réduction et excentration de la lumière.

A) Cortex et substance blanche.

1^o *Le lobe temporal* gauche est le siège d'un ramollissement bien particulier se présentant d'avant en arrière :

a) au niveau du noyau amygdalien : petit ramollissement de la substance blanche sous la jonction T₄-T₅, T₅ restant normal ;

b) puis ce ramollissement s'élargit et détruit la jonction T₄-T₅ et la base de l'axe blanc de T₄ qui est le siège d'une gliose. Deux petits ramollissements linéaires vis-à-vis sur T₄ et T₅. Spongiosité de H E 2 dans le 1/3 antérieur de la corne d'Ammon.

c) à l'union 1/3 ant./1/3 moy. de la corne d'Ammon : ramollissement ancien avec nombreux ma-

crophages touchant le fond de T₅, T₄-T₅, la berge interne de T₄ et étendu de la méninge à la corne temporaire. Gliose dans le cortex hippocampique et l'axe blanc adjacent avec petit ramollissement.

Dans la corne d'Ammon elle-même, lacunes avec macrophages dans HF, et le subiculum, spongiose de l'uncus, du gyrus denté, et du champ de Sommer avec gliose intense et disparition neuronale ;

d) au 1/3 moyen de la corne d'Ammon, le ramollissement s'étend plus en dehors dans la substance blanche sous T₃. Les lésions sont plus intenses dans T₄ et T₅. Gliospongiose de toute la corne d'Ammon avec perte de substance linéaire, disparition neuronale et gliose de HE₁ et HE₂, lacune avec macrophage dans HF. Enfin gliose et démyélinisation de la fimbria ;

e) au niveau du 1/3 postérieur de la corne d'Ammon, destruction de T₅ T₄ et de la 1/2 interne de T₃. Respect partiel de HF et HE₂. Gliose et spongiose intenses de HE₁ et modérées de HD.

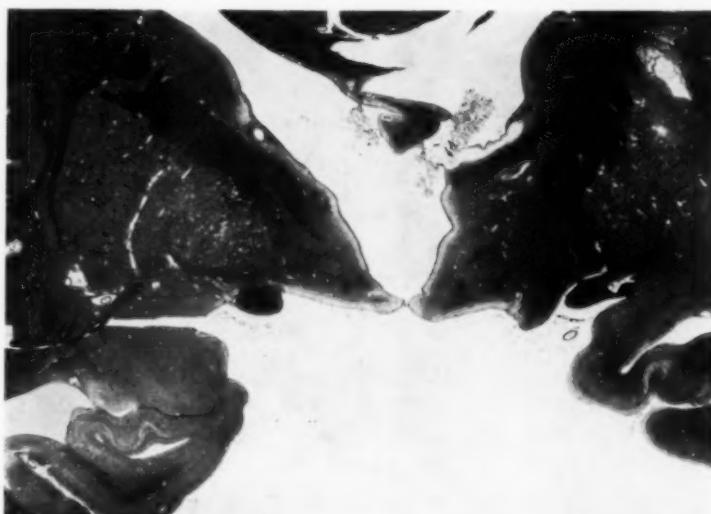


FIG. 4. — Cas 1. Coupe vertico-frontale passant par les corps mamillaires. Corps mamillaire gauche rétracté. Fornix gauche démyélinisé (corps et pilier). Lacunes des deux putamens. Ramollissement linéaire du thalamus antérieur droit.

(Nissl-bleu de Luxol. Gr. x 2.)

Gliose dense de la fimbria avec ramollissements épars, gliose et démyélinisation de la partie postérieure du fornix gauche dans sa jonction avec la fimbria.

Les circonvolutions externes du lobe temporal gauche, le lobe temporal droit sont normaux.

2^o Dans le lobe occipital gauche, le ramollissement se poursuit au niveau de O₄ sur toute sa longueur, respectant O₃, détruisant l'axe blanc de O₅ et la partie inférieure de l'axe blanc de O₆ réalisant un isolement complet de la calcarine. Petits ramollissements superficiels dans le cortex de la calcarine en avant, simple rétraction et pâleur neuronale plus en arrière et à nouveau ramollissement de sa partie toute postérieure. Lésions ischémiques et petits ramollissements frais dans le cunéus.

Dans la substance blanche démyélinisation et gliose au niveau des radiations optiques.

Les circonvolutions occipitales externes sont normales.

Le lobe occipital droit est le siège de lésions ischémiques fraîches : dans la substance blanche, démyélinisation et spongiose supraventriculaire ; pâleur des cellules des couches moyennes, à la partie profonde de la Scissure Calcarine.

3^o Le reste du cortex est normal.

B) *Noyaux gris.*

Des deux côtés, mais surtout à gauche, artérosclérose et élargissement des espaces périvasculaires avec présence de macrophages.

1^o Lacunes grossièrement symétriques (plus antérieures à droite) dans les portions supéro et inféro-externes des 2 *noyaux lenticulaires*.

2^o *Thalamus* :

— à gauche : 3 ramollissements linéaires obliques en bas et en dedans l'un à la base du noyau dorso-médian, les deux autres plus en dehors dans le noyau latéral postérieur ;



FIG. 5. — Cas 1. Coupe vertico-frontale du thalamus droit. Ramollissement linéaire horizontal coupant le faisceau de Vicq d'Azyr, juste avant son arrivée dans le noyau antérieur du thalamus.

(Hématéine-éosine-bleu de Luxol. Gr. × 5.)

— à droite : ramollissement kystique ancien avec nombreux macrophages étendu transversalement du noyau ventral latéral au noyau dorso-médian, passant sous le noyau antérieur et coupant entièrement le faisceau de Vicq d'Azyr. Celui-ci est démyélinisé et siège d'une gliose. Noyau antérieur du thalamus intact.

3^o *Corps mamillaires et Fornix* :

— à gauche : rétraction et spongiose au centre du corps mamillaire, démyélinisation de la capsule. Pas de disparition neuronale.

Demyélinisation et gliose complète du corps du fornix et de son pilier antérieur le long de V3.

Faisceau de Vicq d'Azyr normal.

— à droite : le Fornix, le corps mamillaire, la partie initiale du faisceau de Vicq d'Azyr sont normaux.

4^o *Corps genouillés externes* :

— à gauche : disparition neuronale intense, pâleur des neurones restant, gliose astrocytaire. Démyélinisation et gliose de l'origine des radiations optiques et aspect normal de la bandelette optique.

— à droite : N.

C) *Tronc cérébral et cervelet.*

Atrophie de la couche des grains, raréfaction des cellules de Purkinje, gliose de la couche de Bergmann dans le vermis supérieur et la partie profonde des circonvolutions hémisphériques postérieures. Deux foyers lacunaires symétriques dans l'album en dehors des noyaux dentelés.

Obs. 2. — Jou... N. Hypertendu ancien ayant présenté en 1955 à l'âge de 60 ans un épisode hémiparétique gauche régressif.

En septembre 1957 : héminopsie gauche brutale et troubles de la vue interprétés comme traduisant une cécité corticale : ne voyait que des ombres (T. A. : 26).

D'octobre à décembre 1957 : état dépressif progressif d'allure mélancolique. Inhibé, taciturne, triste, ne mange plus et exprime des idées d'incurabilité, d'autoaccusation et de ruine.

A l'examen : existence d'une héminopsie latérale homonyme gauche, séquelles d'hémiparésie gauche avec réflexes ostéotendineux plus vifs à gauche.

La gravité du syndrome dépressif justifie une sismothérapie qui amène une sédation des troubles thymiques et de l'inhibition intellectuelle, une amélioration importante de l'état général.

En février 1958 rechute sous forme d'un état semi-stuporeux avec apragmatisme, akinésie, monoïdisme pessimiste, pauvreté des propos.

Persistence de l'hémianopsie latérale gauche, du syndrome pyramidal gauche et association d'une hypertonie diffuse, d'une rétraction des paupières supérieures.

Jusqu'en mai 1958 variation de l'état psychique en fonction des traitements adoptés, mais néanmoins détérioration intellectuelle progressive et profonde, akinésie et hypertonie importante.

Mort subite le 11 avril 1958.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

Macroscopiquement : Athérome important des vaisseaux de la base et surtout du tronc basilaire. Thrombose de la cérébrale postérieure droite.

La majeure partie de la 4^e temporaire droite est le siège d'un ramollissement étendu en arrière à O₄ et O₃.

A la coupe ce ramollissement cortico-sous-cortical détruit la substance blanche jusqu'à la paroi ventriculaire. De plus ramollissement du noyau externe du thalamus droit, atrophie importante du corps mamillaire du même côté.

Microscopiquement : On note, à tous les niveaux, des lésions à type d'artériosclérose intéressant les artéries méningées, corticales et sous-corticales. Dans la substance blanche et les noyaux gris, élargissement très marqué des espaces périvasculaires avec parfois présence de macrophages chargés d'hémosidérine. La cérébrale postérieure droite est considérablement athéromateuse réduite au 1/4 de son calibre. Epaisseissement hyalin sous l'intima semé de plaques de cholestérol et de macrophages chargés d'hémosidérine. Thrombus récent central.

1^o *Le cortex cérébral* est normal à l'exception du ramollissement de T₄ prolongé en arrière sur toute la longueur de O₄ à droite.

— En avant le ramollissement qui intéresse la majeure partie du cortex et l'axe blanc de T₄ fuse vers l'axe blanc de T₅.

— En arrière, O₃ en dehors ainsi que la 1/2 inférieure de O₅ sont atteintes et des lésions d'âge variable y coexistent. Toutefois la majeure partie du ramollissement prend un aspect kystique détruisant principalement les axes blancs de O₄ et O₅.

Quelques lésions plus discrètes sont notées sur les deux lèvres de la calcarine, le sillon pariéto-occipital, la face inférieure de T₂, le sillon T₁ T₂ du côté droit.

A gauche le cortex occipito-temporal est normal.

La corne d'Ammon droite est le siège d'un ramollissement étendu à la totalité du champ H E₁ 3 et à l'axe blanc de T₅ où l'on note de nombreux macrophages. Ailleurs dans le champ de Sommer existe une disparition cellulaire avec gliose intense du type astrocytaire et microglial. A gauche aspect normal.

2^o *La substance blanche* est intéressée par le prolongement sous-cortical des ramollissements de l'axe blanc de T₄ et O₄ où est réalisé un véritable aspect kystique à droite : démyélinisation des radiations optiques dans la substance blanche du lobe occipital droit.

Au niveau du lobe frontal droit, petit foyer lacunaire avec nombreux macrophages et réaction gliale.

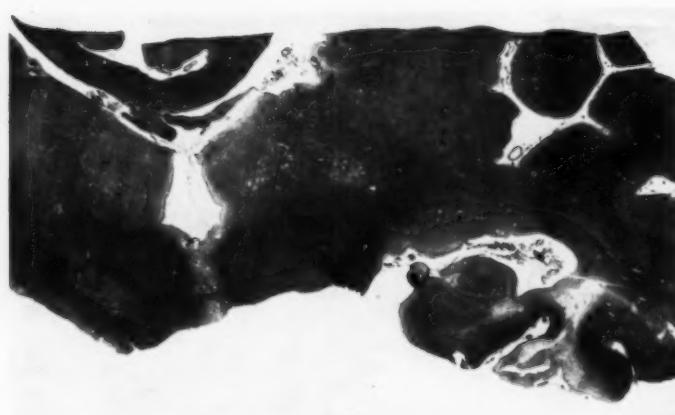


FIG. 6. — *Cas II.* Coupe vertico-frontale thalamo-temporale droite. Ramollissement cortico-sous-cortical de T4. Demyélinisation de la fimbria et du fornix droits. Ischémie du corps genouillé externe. Petits ramollissements frais thalamiques droits. Athérome excentrique de l'artère cérébrale postérieure.

(Hématine-éosine-bleu de Luxol. \times Gr. 2.)



FIG. 7. — *Cas II.* Coupe vertico-frontale passant par les corps mamillaires. Rétraction du corps mamillaire droit.

(Nissl-bleu de Luxol. Gr. \times 5.)

3^e *Noyaux gris.*

à droite :

- ramollissement linéaire ancien dans le corps du *noyau caudé* ;
- 3 à 4 petits foyers de microramollissement dans le *Putamen*, ainsi que dans le noyau externe du *thalamus* ;
- le *corps genouillé externe* est le siège d'une disparition neurale intense avec gliose marquée qui se poursuit dans les radiations optiques ;
- la *fimbria* présente une démyélinisation avec gliose qui se poursuit dans les 2/3 externes du *fornix*, bien visible dans son segment postérieur.
- le *corps mamillaire* est rétracté et réduit de la moitié de son volume. Pas de ramollissement mais présence de quelques pétéchies.

à gauche : aspect normal en dehors d'une artériolosclérose avec élargissement des espaces péri-vasculaires.

4^e Le *tronc cérébral* est normal. Dans le *cervelet* disparition partielle et modérée des cellules de Purkinje dans quelques lamelles. Disparition de quelques cellules dans les noyaux dentelés.

5^e Les *méninges* sont épaissees avec fibrose, infiltrées par quelques macrophages dans les régions frontales.

Commentaires

Ces deux observations nous ont paru intéressantes à réunir en raison de la symétrie parfaite des lésions dans les deux cas et de la comparaison de deux tableaux cliniques assez différents dont le point commun consiste en l'évolution d'un syndrome démentiel.

Le cas I réalise en effet un ramollissement cortico-sous-cortical secondaire à une thrombose de la cérébrale postérieure gauche. Les lésions intéressent à gauche la totalité de T_4 et O_4 . Elles atteignent en arrière l'axe blanc de O_5 , la partie inférieure de O_6 isolant complètement la calcarine. T_5 est également intéressée de ce côté et il existe une démyélinisation avec gliose de la *fimbria*, du *fornix*, ainsi qu'une rétraction du *corps mamillaire* gauche.

La symétrie est parfaite dans le cas II où le ramollissement intéresse également, mais à droite, T_4 et O_4 atteignant en arrière la moitié inférieure de O_5 et en dedans la corne d'Ammon. La *fimbria* et le *fornix* sont également atteints en même temps que le *corps mamillaire* est rétracté.

Dans chaque cas, le *thalamus* correspondant au côté du ramollissement est le siège de microfoyers lacunaires. Un point commun encore aux deux cas, traduisant une certaine diffusion des lésions athéromateuses consiste en l'existence de quelques microfoyers de désintégration parenchymateuse dans les deux noyaux lenticulaires.

Seule une lésion importante détruit cette symétrie parfaite. Elle consiste en l'existence dans le cas I d'un ramollissement lacunaire kystique ancien au niveau du *thalamus* controlatéral sectionnant complètement le faisceau de Vicq d'Azur droit, ainsi dans cette observation le circuit hippocampo-mamillo-thalamique est interrompu des deux côtés : à gauche au niveau de la *fimbria*, du *fornix* et du *corps mamillaire*, à droite au niveau du faisceau de Vicq d'Azur. Dans le cas II, au contraire, les lésions restent strictement unilatérales.

Cliniquement ces deux observations réalisent deux démences assez différentes selon la localisation des lésions à l'hémisphère mineur ou majeur. Les troubles visuels leur sont toutefois communs sous forme d'une *hémianopsie latérale homonyme*. Une agnosie visuelle importante était présente dans le premier cas. Dans le second il est vraisemblable qu'une cécité corticale a existé, bien que l'état psychique de ce sujet semi-

stuporeux ait rendu délicat un bilan précis. Les troubles thymiques qui étaient au premier plan dans ce cas nous paraissent être sans rapport certain avec la localisation lésionnelle particulière. Les thérapeutiques psychiatriques utilisées calmèrent d'ailleurs l'anxiété et firent rétrocéder pour un temps l'inhibition importante qui majorait la détérioration sous-jacente.

La démence de la première observation est bien particulière en raison de la localisation des lésions à l'hémisphère majeur. Elle se traduit par l'existence à des degrés variables d'un syndrome aphaso-agnoso-apraxique. L'aphasie est l'élément le plus discret de cette triade se traduisant par quelques troubles de la dénomination et une tendance discrète à la paraphasie. Il existait surtout une alexie totale jointe à une agnosie visuelle. Quant à l'apraxie elle se traduisait simplement par une apraxie de l'habillage tandis que les autres fonctions praxiques restaient normales.

Mais le point le plus particulier de cette observation réside dans l'allure des troubles mnésiques prédominant sur la mémoire de fixation, associés à une fabulation assez pauvre en raison de la détérioration mentale importante. Pareil tableau réalise un syndrome presbyoprénique dont l'amnésie de fixation est le point commun avec le syndrome de Korsakow.

C'est l'interprétation physiopathologique de ce trouble qui confère à cette observation sa plus grande originalité.

Discussion

Il semble généralement admis à l'heure actuelle que l'atteinte bilatérale des corps mamillaires est responsable de l'amnésie dite de fixation. Cette conception avancée par Gamper (14) en 1928 a fait récemment l'objet des travaux de deux d'entre nous (9, 10) et a été longuement démontrée dans la thèse d'Elissalde (13) à propos de l'étude de 8 cas de Korsakow alcoolique.

Mais il convient toutefois de considérer que les corps mamillaires ne sont que l'un des relais d'un système cortico-cortical complexe. C'est par l'intermédiaire des Fornix qu'ils sont en rapport avec les cornes d'Ammon et grâce au faisceau de Vicq d'Azyr et au relais du noyau antérieur du thalamus ils sont en connexion avec le cortex cingulaire. C'est le rôle respectif des divers étages et relais de ce système adopté par Papez comme circuit de l'émotion, et actuellement considéré comme support de l'intégration mnésique, que notre observation I permet de discuter. Il est en effet lésé à des niveaux différents de chaque côté : corne d'Ammon-fornix-corps mamillaire à gauche, faisceau de Vicq d'Azyr à droite.

Le rôle majeur de ce circuit dans les fonctions mnésiques est largement défendu par Benedek et Juba (2, 3, 4) et plus récemment Orthner (19) qui analyse les diverses observations ayant réalisé des syndromes d'allure korsakowienne par interruption du circuit de Papez à des niveaux différents. Pareille notion est cependant loin d'être généralement admise et il est certain que bien des observations citées par Orthner restent souvent critiquables. Il n'en est pas moins vrai que si le rôle de certaines formations du circuit n'est pas encore entièrement démontré, celui d'autres secteurs est à l'heure actuelle admis par la plupart. Il en est ainsi des corps mamillaires sur lesquels il n'est pas dans notre dessein d'insister ni de reprendre les diverses étiologies tumorales, inflammatoires, vasculaires qui ont pu en les lésant de manière bilatérale réaliser des syndromes de Korsakow, que Grunthal (17), Benedek et Juba (2, 3, 4) ont longuement analysés.

Les lésions bilatérales de la corne d'Ammon réalisent des tableaux psychiques où les troubles de la mémoire de fixation sont au premier plan. Ils sont cependant rarement aussi purs que dans les lésions mamillaires et évoluent le plus souvent sur un fonds démentiel important comme dans les cas de Grunthal (16), Glees et Griffith (15). Les lésions s'accompagnent également parfois de lésions secondaires retrouvées au niveau du fornix et des corps mamillaires dans le cas de Conrad et Ule (7, 25). Il en est d'ailleurs ainsi dans nos deux cas.

Toutefois Scoville et Milner (22) ainsi que Penfield et Milner (20) ont pu montrer au cours de leurs lobectomies partielles internes que l'ablation bilatérale de l'hippocampe pouvait réaliser une amnésie antérograde typique sans détérioration mentale. Il convient cependant de noter que l'on ne retrouve jamais dans ces cas la fabulation et l'euphorie si particulières au syndrome de Korsakow.

La signification fonctionnelle des fornix a donné lieu à des opinions divergentes. Ainsi Dott (12), Cairns et Mosberg (5) qui auraient réalisé des sections chirurgicales bilatérales des piliers antérieurs du fornix au cours d'intervention pour tumeur n'ont jamais observé d'altérations mnésiques. A l'inverse Schenk (21) décrit des troubles de la mémoire pseudo-korsakowiens dans des lésions unilatérales du fornix. A vrai dire l'ensemble des 5 observations rassemblées reste critiquable ; soit que le tableau clinique évoque avant tout un état confusionnel par hypertension intracranienne (cas 1), soit que le tableau histologique comprenne des lésions séniles diffuses (cas 3 et 5), ou des lésions vasculaires controlatérales cingulaires gauches, à côté de lésions de la corne d'Ammon et du fornix droit (cas 2).

De même Orthner (19) rapporte toute une série d'observations qui sont de valeur à vrai dire réduite en raison du caractère essentiellement tumoral des lésions (Davison et Demuth (8), Sprofskin et Sciarra (24), Ajuriaguerra et coll. (1), Haberland (18), Withe et Cobb (26), Orthner (19)). En effet si les lésions prédominent souvent sur le septum ou les piliers antérieurs du trigone, elles débordent le plus souvent sur les régions adjacentes périventriculaires et les noyaux gris.

Les lésions isolées des faisceaux de Vicq d'Azyr ou des noyaux antérieurs du thalamus restent exceptionnelles et sont souvent critiquables. Elles sont souvent associées à d'autres lésions ou sont dues à des processus tumoraux de localisation souvent discutable bien que Benedek et Juba (4) aient pu décrire un cas d'envahissement des deux thalamus avec respect des corps mamillaires siège de lésions neuronales rétrogrades. Les constatations recueillies après stéréotaxies thalamiques seraient de plus grande valeur. Ainsi l'incapacité à identifier les dates et apprécier les durées de temps qui fait partie de la chronotaraxis observée après thalamotomies dorso-médiales. Spiegel (23) rappelle l'amnésie du syndrome de Korsakow et laisse présager du rôle éventuel joué par le noyau antérieur du thalamus dans les fonctions mnésiques.

Quant au terme final de ce circuit cortico-cortical au niveau du cortex de la région cingulaire, les observations qui signalent son rôle dans l'intégration mnésique, restent assez rares. Toutefois récemment Whitty et Levin (27) ont pu observer après cingulectomie des états confusionnels évoquant le tableau général du syndrome de Korsakow. Rappelons d'autre part que le cas 2 de Schenk (21) déjà signalé associait à un ramollissement de la corne d'Ammon droite avec atrophie du fornix et du corps mamillaire correspondant, un ramollissement cortico-sous-cortical précentral à gauche étendu jusqu'au cingulum.

Ainsi il semble à l'heure actuelle certain, bien que des points restent encore imprécis, que le circuit de Papez joue un rôle important dans les fonctions mnésiques. Le corps

mamillaire y joue un rôle capital. Toutefois tous les autres étages paraissent y participer. Leurs lésions ne donnent peut-être pas des tableaux aussi purs que le syndrome de Korsakow d'origine mamillaire, mais l'existence de troubles de la mémoire de fixation paraît, à des degrés variables, constante. C'est à l'appui de cette thèse que nos deux observations prennent toute leur valeur.

Des lésions bilatérales étagées : fornix et corps mamillaire à gauche, faisceau de Vicq d'Azyr à droite, peuvent être responsables de syndromes presbyophréniques pseudo-korsakowiens. Mais ces lésions doivent nécessairement être bilatérales. En effet notre observation II réalisant une atteinte unilatérale du fornix et du corps mamillaire droit avec ramollissement de la corne d'Ammon adjacente ne s'accompagnait que d'un minimum de troubles mnésiques sans rapport avec le tableau habituel du syndrome de Korsakow.

Si de tels faits sont indiscutables, bien des inconnues restent encore nombreuses. Il est certain que les documents anatomiques sont rares et souvent discutables pour juger du rôle des structures thalamiques et cingulaires, alors que celui des formations hippocampo-mamillaires est actuellement bien admis.

BIBLIOGRAPHIE

1. AJURIAGUERRA (J. de), HÉCAEN (H.) et SADOUN (R.). Les troubles mentaux au cours des tu- meurs de la région mésodiençéphalique. *L'Encéphale*, 1954, **43**, 5, 406-478.
2. BENEDEK (L.) et JUBA (A.). Weitere Beiträge zur Frage des anatomischen Substrates des Korsakowschen Symptomenkomplexes. *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1940, **112**, 505-516.
3. BENEDEK (L.) et JUBA (A.). Ueber das anatomische Substrat des korsakowschen Syndroms. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat.*, 1941, **46**, 178-184.
4. BENEDEK (L.) et JUBA (A.). Korsakow-Syndrom bei den Geschwüsten des Zwischenhirns. *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1941, **114**, 2, 366-376.
5. CAIRNS (H.) et MOSBERG (W. H.). Colloid cyst of the third ventricle. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1951, **92**, 545-570.
6. COIFFU (B.). Artériosclérose cérébrale à forme démentielle. *Thèse Paris*, 1958, ronéot., 158 p.
7. CONRAD (K.) et ULE (G.). Ein Fall von Korsakow Psychose mit anatomischen Befund und kli- nischen Betrachtungen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1951, **165**, 430-445.
8. DAVISON (Ch.) et DEMUTH (E. L.). Disturbances in sleep mechanism : a clinico pathologic study. *II. Arch. Neurol. Psychiat.*, 1945, **54**, 4, 241-255.
9. DELAY (J.) et BRION (S.). Syndrome de Korsakoff et corps mamillaires. *L'Encéphale*, 1954, **43**, 3, 193-200.
10. DELAY (J.), BRION (S.) et ELISSALDE (B.). Corps mamillaires et syndrome de Korsakoff. *Presse Médicale*, 1958, **66**, 83, 1849-1852 ; 1948, **66**, 88, 1965-1968.
11. DIDE (M.) et BOTCAZO. Amnésie continue, cécité verbale pure, perte du sens topographique, ramollissement double du lobe lingual. *Rev. Neurol.*, 1902, **10**, 14, 676-680.
12. DOTT (N. M.). Cité par ULE.
13. ELISSALDE (B.). Contribution à l'étude anatomique du syndrome de Korsakow d'origine alcoo- lique ; rôle des lésions des corps mamillaires dans les troubles mnésiques. *Thèse Paris*, 1958, dact., 169 pages.
14. GAMPER (E.). Zur Frage der Polioencephalitis haemorrhagica der chronischen Alkoholiker. Anatomische Befunde beim alkoholischen Korsakow und ihre Beziehungen zum klinischen Bild. *Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1958, **102**, 122-129.
15. GLEES (P.) et GRIFFITH (H. G.). Bilateral destruction of Hippocampus (Cornu Ammonis) in case of Dementia. *Msch. Psychiat. Neurol.*, 1952, **123**, 4-5, 193-204.
16. GRUNTHAL (E.). Ueber das klinische Bild nach umschriebenem beiderseitigem Ausfall der Ammonshornrinde. Ein Beitrag zur Kenntniss der Funktion des Ammonshorns. *Msch. Psychiat. Neurol.*, 1947, **113**, 1, 1-16.

17. GRUNTHAL (E.). Ueber das Corpus Mamillare und den Korsakowschen Symptomenkomplex. *Confinia Neurologica*, 1939, 2, 64-95.
18. HABERLAND (C.). Patho-anatomical Data on the structural basis of emotion. *Msch. Psychiat. Neurol.*, 1955, 130, 6, 415.
19. ORTHNER (H.). Pathologische Anatomie der vom Hypothalamus ausgelösten Bewusstseinsstörungen. *1er Congrès International des Sciences Neurologiques*, Bruxelles, 1957, vol. II, 77-96.
20. PENFIELD (W.) et MILNER (B.). Memory deficit produced by bilateral lesions in the Hippocampal Zone. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1958, 79, 5, 475-497.
21. SCHENK (V. W. D.). Unilateral atrophy of the Fornix. In *Recent Neurological research*, A. Biemond Elsevier Publishing Cie, 1959, 168-179.
22. SCOVILLE (W. B.) et MILNER (B.). Memory deficit Produced by Bilateral Lesions in the Hippocampal Zone. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1958, 79, 475-497.
23. SLTEGEL (E. A.), WYCIS (H. T.), ORCHINIK (C.) et FREED (H.). Thalamic chronotaraxis. *Amer. J. Psychiat.*, 1956, 113, 97-105.
24. SPROFFIN (B. E.) et SCIARRA (D.). Korsakoff's psychosis associated with cerebral tumors. *Neurology*, 1952, 2, 5, 427-434.
25. ULE (G.). Korsakoff Psychose nach doppelseitiger Ammonshornzerstörung mit transneuronaler Degeneration der Corpora Mamillaria. *Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1951, 165, 446-456.
26. WHITE (J. C.) et COBB (S.). Psychological changes associated with giant pituitary neoplasms. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1955, 74, 4, 383-396.
27. WHITTY (C. W. M.) et LEWIN (W.). A Korsakoff syndrome in the postcingulectomy confusional state. *Brain*, 1960, 83, 4, 648-653.

La famine de guerre, révélateur d'une hérédo-dégénérescence latente *

par

Ludo van BOGAERT et Gian Carlo GUAZZI

Dans sa leçon inaugurale de 1947, Biemond a isolé le premier, au point de vue anatomo-clinique, une affection dégénérative dans la série spino-cérébelleuse qui, selon toutes probabilités, atteignait, en tout premier lieu, les racines postérieures. Dans cette même famille, deux fils, qui avaient été mal nourris et surmenés de travail dans un camp allemand, développèrent, à leur retour, et cela en quelques semaines, un tableau d'ataxie qui les fit conduire à la Clinique Neurologique. « Un exemple plus frappant de l'interférence des facteurs endogènes et exogènes ne peut s'imaginer » écrit Biemond. « Personne ne peut, au cours d'un tel développement de circonstances, réalisant un tableau clinique aussi bien défini dans l'ordre anatomo-clinique, refuser à côté de facteurs héréditaires, un rôle causal à l'hyponutrition et à l'excès de travail physique dans le déroulement des phénomènes pathologiques. »

Cherchant à trouver d'autres exemples, Biemond opposait, à la fréquence des poly-névrites, des pellages, des troubles optiques, vestibulaires, etc., observés dans les camps de concentration aux Indes Néerlandaises, la rareté relative des cas où une origine médullaire pouvait être acceptée avec une probabilité suffisante. Ceci le conduisait à lui faire admettre, fort d'autres observations cliniques, que, dans la détermination de troubles médullaires, il fallait réservier une part importante à la présence d'une prédisposition endogène.

Cette famille remarquable a été publiée complètement par lui, en 1954, dans un Mémoire consacré à la « forme radiculo-cordonale postérieure des dégénérescences spino-cérébelleuses ». Le père des deux malades, plus haut cités et ayant présenté une évolution rapide, était atteint lui-même d'un syndrome progressif comportant des troubles de la sensibilité profonde aux quatre membres, de l'ataxie et une aréflexie complète. Le tableau était identique chez les deux fils chez lesquels il s'était installé en quelques semaines. Il y avait chez eux des troubles de la sensibilité profonde intra-buccale, des paresthésies dans les lèvres et la langue. Leur état resta stationnaire pendant dix ans. Les deux plus jeunes enfants de cette famille présentèrent un tableau identique mais beaucoup moins grave et une atrophie optique.

* Travail du Service de Médecine interne de l'Hôpital Stuyvenbergh et du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de l'Institut Bunge à Berchem-Anvers.

La prédominance des lésions sur les cordons postérieurs, sur les racines postérieures, la dégénérescence de la racine du trijumeau dans son trajet intrapontin, l'intégrité de la colonne de Clarke et des voies spino-cérébelleuses conduisirent Biemond à faire de ces lésions le substratum du « type radiculo-cordonal postérieur » (ou forme de Roussy-Levy) prévue par Mollaret. Il relevait cependant dans le premier cas de sa famille une légère atteinte du cortex cérébelleux, sous forme d'une perte des cellules de Purkinje.

Dans notre Rapport de Toulouse (1948) nous avons fait une brève allusion à une observation comparable à celle de Biemond.

* * *

C'est cette observation anatomo-clinique que nous apportons aujourd'hui.

LA FAMILLE CO...

La famille Co... (fig. 1) est originaire d'Anvers et de souche aryenne. Les renseignements que nous avons pu obtenir ne remontent pas au delà de la troisième génération.

Du côté paternel, le père Co... est décédé à l'âge de 55 ans d'une maladie des reins. Sa femme présentait des troubles mentaux et s'est suicidée à l'âge de 50 ans.

De ce mariage sont issus six enfants.

L'aînée est une fille qui présente une atrophie optique et des pieds creux. La seconde est une fille bien portante. Le troisième, un fils, a présenté une encéphalopathie infantile grave avec strabisme divergent et oligophrénie ; les 4^e et 5^e enfants sont deux filles bien portantes qui sont restées célibataires. Le sixième est un fils, bien portant, père des deux malades dont il est question dans ce travail.

Du côté maternel, la mère est bien portante. Elle a une sœur qui est morte de pleurésie purulente. Le grand-père maternel est mort à l'âge de 76 ans d'appendicite purulente ; la grand-mère est décédée à 68 ans à la suite d'une décompensation cardiaque ; elle avait un asthme chronique.

La génération de nos malades comporte trois enfants. L'aîné François Co... a été examiné en 1932 à l'Hôpital Stuyvenberg. Le second a fait trois séjours à cet hôpital en 1938, en 1943 et en 1944. Leur sœur est décédée à l'âge de 17 ans dans un sanatorium aux environs de Bruxelles d'une tuberculose pulmonaire avec cavernes.

OBSERVATION I.

François Co..., 21 ans (obs. III/1). Dans ses antécédents personnels il n'y a rien de particulier sauf une rougeole avec complications méningées à l'âge de six ans.

Il entre à l'Hôpital Stuyvenberg pour la première fois en 1937 et, à ce moment, il accuse une cystite. L'examen montre qu'il s'agit en réalité d'une pyélonéphrite d'origine intestinale. Le malade est mis au repos pendant une quinzaine de jours et l'infection des voies urinaires est rapidement jugulée.

A l'examen, lors de la sortie, on constate qu'il présente des pieds creux avec signe de Babinski bilatéral et une aréflexie tendineuse généralisée. Pas de cyphoscoliose. Il y a des troubles de la sensibilité profonde et de la sensibilité au diapason, très nets aux membres inférieurs. Le fond d'œil est normal et il n'y a pas de troubles du côté des nerfs craniens.

A la ponction lombaire : albumine 0,70 ; cellules 2. Réaction de Bordet-Wasserman négative.

Il s'agit donc d'une hétéroataxie de Friedreich dont le diagnostic ne fait pas de doute.

OBSERVATION II.

Joseph Co..., 20 ans (obs. III/2). Il a fait trois séjours à l'Hôpital Stuyvenberg.

Il entre pour la première fois le 8-11-1938 avec une broncho-pneumonie remontant à une huitaine de jours. A l'examen, il existe un foyer de râles crépitaient dans la région moyenne du poumon droit et un foyer avec souffle et râles crépitaient de la base gauche. Il présente une abondante pyurie et

une expectoration purulente. Au bout d'une quinzaine de jours, l'état général s'améliore considérablement, les phénomènes pulmonaires ont disparu et on note à ce moment lors d'un examen plus complet une abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs avec pieds creux et également des troubles légers de la sensibilité profonde ainsi qu'au diapason. Une ponction lombaire ne fut pas pratiquée.

Son séjour de 1943 s'est passé à la salle 4 alors que la première fois il avait séjourné salle 8. Il est amené à l'Hôpital à la suite d'une chute d'une échelle d'une hauteur de 6 mètres. Il présente des contusions légères au genou droit et à la face externe de la jambe droite. Il reste en traitement du 8 au 21 août. A la sortie, on est frappé par son mauvais état général. A l'interrogatoire, il avoue qu'il est réfractaire au travail forcé et qu'il vit en vagabond poursuivi par la police allemande.

Son troisième séjour, à la salle 8, se situe en 1944.

Depuis le début de février 1944 il a dû quitter sa cachette. Le père est en prison depuis fin décembre 1943 ; la mère s'est sauvée à la campagne en Flandre occidentale. Lui-même mène une vie errante, se nourrissant au hasard de ce qu'il trouve. Il est sans nouvelles de son frère ainé qui a été déporté en Allemagne. Sa sœur est hospitalisée aux environs de Bruxelles, pour une tuberculose pulmonaire avec cavernes.

L'aggravation des troubles remonte à la mi-décembre 1943. Il a constaté à ce moment l'apparition de douleurs vagues dans la région lombaire, avec difficulté d'uriner. Il attribuait ces douleurs au fait qu'il couchait souvent à même le sol. La marche était titubante quand il était fatigué. Après quelques jours de repos en janvier 1944 il a pu se remettre en route mais les douleurs se sont peu à peu étendues à la jambe gauche puis à la jambe droite et la fatigue est allée croissant. Il se plaignait aussi de troubles visuels. Vers la fin du mois de février, les douleurs se sont accentuées dans la région du dos, s'étendant jusqu'au sacrum et irradiant d'une façon très pénible dans les deux jambes. D'après la description, c'étaient presque des douleurs fulgurantes. Au début de mars, la paralysie s'est accentuée rapidement et il ne pouvait plus se tenir debout.

A l'entrée dans le service, le 2-3-1944, il présente un état infecté avec frissons, aspect subictérique et une paralysie flasque des deux membres inférieurs, une rétention d'urine et une constipation paralytique. Les réflexes tendineux aux membres inférieurs sont abolis, le signe de Babinski est en extension des deux côtés. Il y a une ébauche de réflexes d'automatisme médullaire. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont absents. Les réflexes sont conservés mais faibles aux membres supérieurs. A l'examen de la sensibilité, il présente une hypoesthésie au tact, à la douleur, au chaud et au froid remontant jusqu'à deux travers de doigts au-dessus du nombril. Il présente en outre, une vessie de rétention. Du côté des nerfs crâniens, rien de particulier. Le fond d'œil est légèrement pâle. L'examen radiologique de la colonne ne montre aucune modification vertébrale. Une ponction lombaire donne un liquide clair avec 0,30 d'albumine et une cytologie qui varie entre 2 et 4 cellules. B.-W. négatif dans le liquide.

L'examen du sang montre une anémie hypochromie et une leucocytose de 14.200 gl. Pas de sucre ni d'albumine dans les urines.

Le malade présente une tachycardie permanente avec un œdème généralisé intéressant également la face.

Dans les jours suivants, les troubles sensitifs remontent d'abord jusqu'à D5-D6, puis jusqu'au niveau de C7-C8. L'œdème scrotal, l'œdème du pénis et des membres inférieurs devient beaucoup plus considérable. Pyurie importante avec sang. Le malade est légèrement confus et présente, surtout le soir, un état onirique. Il ne se souvient pas de l'endroit où il a passé les derniers jours avant d'entrer à l'Hôpital.

Lors de l'entrée du malade, il n'avait pas été établi qu'il avait séjourné déjà dans le service en 1938. Nos archives, à ce moment, du fait de la guerre et des bombardements, avaient été évacuées. Lui-même n'a pas signalé que nous l'avions déjà examiné ni qu'il était le frère de François Co...

Le diagnostic posé fut celui d'une myélite transverse subaiguë, peut-être à la suite de la grippe, peut-être à la suite des privations subies ou bien celui d'une poussée aiguë de sclérose en plaques.

Le malade est décédé une vingtaine de jours après son entrée dans le service.

L'autopsie a été pratiquée quatre heures après la mort (Dr L. van Bogaert). Cadavre d'un homme anémique et œdématisé. A l'ouverture du thorax, il y a un peu de liquide dans la plèvre droite. Le cœur est flasque, le myocarde pâle, les valvules ne montrent rien de particulier.

A la section des poumons, on remarque une broncho-pneumonie de la base droite. La rate est nettement augmentée de volume, elle est molle et d' fluente. Les follicules

sont mal visibles. Le foie est légèrement jaunâtre. Le pancréas est normal. L'estomac est distendu et sa muqueuse est pâle et lisse. Le duodénum est normal. L'intestin grêle ne montre aucune altération. Il y a de gros ganglions mésentériques qui ont l'air indurés. A la section, ces ganglions ne présentent aucun caractère casseux. Les deux reins sont le siège de nombreux abcès au niveau de la corticale, les bassinets sont distendus et purulents. La vessie est très distendue et montre, par places, de nombreuses ulcérations dont quelques-unes sont hémorragiques. La prostate est normale. La moelle osseuse est grisâtre au niveau des côtes et au niveau du fémur.

Le cerveau a été prélevé dans sa totalité, avec la moelle. Un ganglion cervical a été prélevé ainsi que deux ganglions lombo-sacrés, les nerfs cubitaux droit et gauche, le sciatique poplité externe droit et gauche.

Malgré une autopsie précoce, le cadavre est dans un mauvais état de conservation.

Etude histopathologique

TECHNIQUE (IB 44/44) sur coupes à congélation : méthodes de Nissl, au crésyl violet, de Spielmeyer, au route écarlate, au Soudan III. Sur coupes à la gélatine : méthodes de Spielmeyer et rouge écarlate. Sur coupes à la celloïdine : méthode de Nissl au crésyl violet.

A. *Topographie des lésions.* — Sur une coupe intéressant le cortex et l'axe blanc, aux deux niveaux, ce qui frappe c'est la stase et la congestion vasculaire graves. Les espaces arachnoïdiens sont également dilatés par l'œdème. Les vaisseaux, au niveau des espaces arachnoïdiens, présentent la même stase que ceux qu'on voit à l'intérieur du cortex. Cet œdème ne s'accompagne d'aucune infiltration cellulaire.

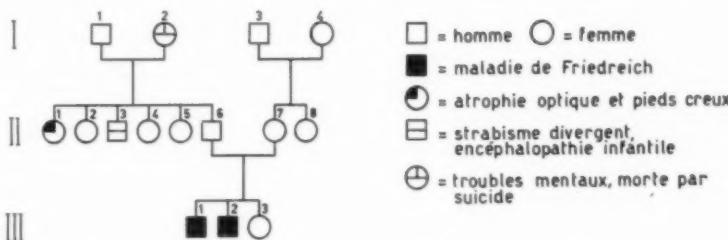


FIG. 1. — Arbre généalogique de la famille Co... avec deux cas de maladie de Friedreich.

Le lit capillaire de la couche moléculaire est anormalement évident par stase. On remarque un léger gonflement de l'endothélium vasculaire et un début de prolifération gliale diffuse et périvasculaire.

Au niveau des couches II et III, il y a une certaine raréfaction neuronale. Les couches profondes présentent une dilatation marquée des espaces de Virchow-Robin où on voit, en de rares endroits, un liquide d'œdème et ça et là quelques granulations sidérophiles. C'est l'atteinte de la barrière par l'œdème qui justifie probablement les zones d'éclaircissement cellulaire périvasculaire qu'on observe de temps à autre surtout dans les couches profondes.

Les lésions corticales ne sont jamais fort graves.

Dans l'axe blanc, les capillaires et les veines moyennes et petites sont engainés par une couronne dense et large de gliocytes, de corps granulo-graissieux et de cellules en bâtonnets. La prolifération gliale peut se faire jusqu'au voisinage de la paroi vasculaire elle-même (fig. 2 A) et peut en être séparée par une zone d'exsudation plasmatische (fig. 2 B).

Autour de certains vaisseaux, cette zone d'exsudation plasmatische prend une structure spongieuse. Dans d'autres endroits, on voit au contraire une substance filamenteuse ou granuleuse.

Les cellules macro- et microgliales qui constituent ces manchons présentent des figures de dégénérescence amiboïde.

L'œdème ne se limite pas aux espaces de Virchow-Robin. Il s'étend à la presque totalité de la substance blanche et, à travers celle-ci, on trouve un certain nombre de cellules gliales à l'état de pycnose et d'autres à l'état de clastomatodendrose.

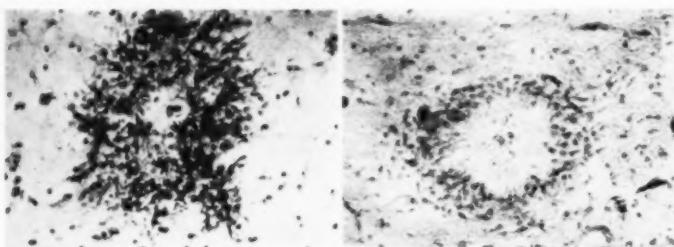


FIG. 2 A.

FIG. 2 B.

FIG. 2A. — Couronne dense et large de gliocytes, de corps granulo-graissieux, de cellules en bâtonnets. Desquamation des cellules endothéliales (Celloïdine, Méthode de Nissl).

FIG. 2B. — Autour d'un capillaire à paroi nécrosée, on voit une large zone d'exsudation plasmatische. Anneau périphérique de macro- et microglie (Celloïdine, Méthode de Nissl).

Sur les coupes myéliniques, cette dilatation vasculaire et une certaine distension des fibres bordant les vaisseaux, se remarquent également.

Sur les préparations au rouge écarlate, on voit des granulations graisseuses et des corps granulo-graissieux autour et entre les vaisseaux.

Les altérations myéliniques sont encore beaucoup plus nettes sur la coupe passant par le pôle occipital. Ici, on voit de véritables paquets de glie périveineuse avec une raréfaction nette des fibres myéliniques. En de rares endroits, l'image ressemble au petit grossissement à ce que l'on voit à certains niveaux dans les encéphalo-myérites disséminées gliopériveineuses.

Au centre de ces foyers gliopériveineux, on retrouve assez souvent le vaisseau dilaté, parfois rompu, avec un endothélium gonflé. Les cellules endothéliales sont parfois surprises en pleine desquamation ou nécrose. On trouve ensuite, centrée sur ce vaisseau nécrosé, une zone avec des cellules en bâtonnets et de rares histiocytes.

Entre ces cellules, on voit des vacuoles et plus loin on voit apparaître un réseau de fibrine. Tout autour se trouve alors la couronne dense des cellules micro- et macro-

gliales. Dans la partie la plus extrême de cette formation annulaire, on trouve des cellules gliales beaucoup plus larges, des cellules oligodendrogiales gonflées et des cellules en bâtonnets. Progressivement, les corps granulo-graissieux gagnent la partie périphérique. Ce n'est qu'au centre près du vaisseau et seulement dans quelques foyers qu'on voit des cellules microgliales se transformer en corps granuleux.

Dans le mésencéphale, les lésions encéphalitiques se localisent quasi électivement autour des fibres pyramidales et au niveau de la partie réticulée de la substance noire. On n'en voit pas dans la calotte du tronc cérébral.

La coupe suivante intéresse la partie latérale de la protubérance. Ici, deux particularités doivent être retenues. A ce niveau, il y a une bande grumeleuse juxtavasculaire d'une façon plus constante. Cette bande évoque ce qu'on voit dans les embolies. Indépendamment des foyers périvasculaires on trouve ici de larges nappes d'infiltration micro- et macrogliale. Quelques-uns des foyers périvasculaires atteignent le pédoncule cérébelleux moyen. Sur les préparations à ce niveau on voit également, de part et d'autre, de petits tracts de fibres nerveuses appartenant à la 4^e paire. Au niveau de celle-ci autour des vaisseaux dilatés se trouvent encore de petits amas de lymphocytes et quelques monocytes. Des infiltrations peuvent se poursuivre le long du périnèvre.

Au niveau de la protubérance, le noyau de la racine descendante du trijumeau (fig. 3) montre une perte franche des cellules, des cellules en chromatolyse, beaucoup de cellules avec une rétraction du corps cellulaire et une hyperchromie diffuse du cytoplasme, une gliose cellulaire très importante. Cela, non seulement d'un côté mais également de l'autre, où on trouve surtout des pertes cellulaires et un début de chromatolyse. En descendant vers le bulbe, ce processus devient de plus en plus discret. A hauteur du collet du bulbe, ce noyau est à peu près intact. Dans l'angle supérieur d'un des noyaux, il y a encore une petite zone de gliose cellulaire. La gliose cellulaire est plus grave dans le pont et on voit une très légère désintégration graisseuse. La racine du V présente aussi quelques cellules gliales riches en graisse, des périvasculaires et les gaines myéliniques sont ballonnées ou très amincies. Dans les coupes par la méthode de Spielmeyer, on voit également des débris myéliniques sous forme de boules qui prennent la laque hématoxylique en gris-noir.

Dans une coupe passant par le plein développement de la protubérance, les infiltrations périvasculaires au niveau du pédoncule supérieur cérébelleux et moyen, au niveau des faisceaux pyramidaux et des fibres transversales sont nettes.

Le bulbe présente des foyers d'infiltration périvasculaire au niveau des pyramides, dans les espaces sous-piaux et autour de la capsule de l'olive inférieure, dans le noyau de la racine descendante du trijumeau et dans la partie ventrale du noyau cochléaire. Au niveau de certains de ces noyaux, la prolifération gliale semble indépendante de la stase circulatoire. Elle est composée surtout de microglie. Ce qui, à ce niveau, est le plus frappant, c'est la conservation très bonne des neurones.

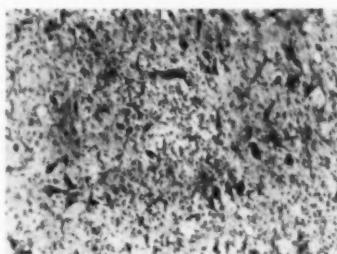


FIG. 3. — Noyau de la racine descendante du trijumeau. Prolifération gliale diffuse et neurones rétractés et hyperchromique (Congélation. Crésyl violet).

Dans une coupe passant par le collet du bulbe, il y a une certaine mobilisation gliale périvasculaire au niveau de la racine du trijumeau d'un côté, on voit une gliose grave des cordons de Goll. La gliose des cordons de Goll est exclusivement composée de microglie, d'astrocytes protoplasmiques, de quelques astrocytes engrangés, de quelques cellules amiboides et de rares astrocytes fibrillaires.

Le cervelet présente des foyers périvasculaires dont la structure est superposable à ce que nous avons décrit au niveau du tronc cérébral et dans le centre ovale. Il y a quelques petits foyers dans la couche plexiforme avec cellules de Purkinje ballonnées par-ci, par-là ; on voit même un début d'arborisation gliale. Dans les axes des lamelles, à côté de couronnes gliales périvasculaires, il y a une mobilisation gliale diffuse. L'œdème de l'album est marqué. Quelques artéries présentent de la fibrose.



FIG. 4.

FIG. 4. — Noyau dentelé. Denses couronnes gliales péricapillaires et quelques périvasculaires lymphocytaires (Celloïdine, Méthode de Nissl).

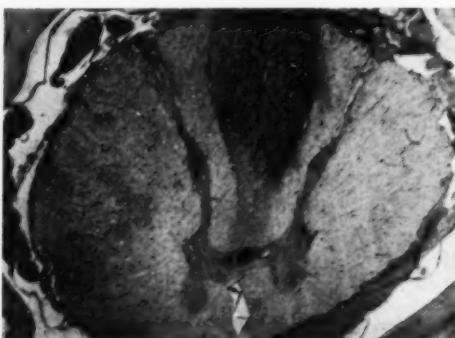


FIG. 5.

FIG. 5. — Moelle dorsale haute. Gliose grave des cordons de Goll, plus discrète des cordons de Burdach. Atteinte légère d'un cordon latéral (Celloïdine, Méthode de Nissl).

Les noyaux dentelés (fig. 4) montrent aussi quelques couronnes gliales périvasculaires, une réaction gliale diffuse importante, des pertes cellulaires et des lésions ischémiques graves des neurones dans la partie dorso-latérale aussi bien que ventro-latérale. Des signes de souffrance anoxique se voient encore dans les noyaux globoïdes et les noyaux du toit.

La première coupe de la moelle passe au niveau de C₃-C₄ ; démyélinisation et désintégration graisseuse soudanophile des cordons de Goll des deux côtés et symétriquement. Quelques corps granulo-grasseux dans les champs pyramidaux croisés mais ici les lésions sont plus dispersées et n'évoquent pas une maladie de système. Dans les cordons antérieurs, on voit un ou deux foyers de gliose périvasculaire. Chromatolyse importante des cellules des noyaux antéro-médians et postéro-médians. Les noyaux latéraux sont épargnés.

Au niveau de C₇-DI : gliose grave des cordons de Goll. Gliose et chromatolyse importante dans les cellules de la corne antérieure et épéndymite discrète.

Au niveau dorsal supérieur (fig. 5), les altérations du cordon de Goll se retrouvent.

Une légère gliose s'observe dans la partie médiane des cordons de Burdach. Il y a également un état spongieux d'un faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct du même côté. Dans la leptoméninge, on voit quelques infiltrats lymphocytaires avec de rares histiocytes. La dure-mère, elle, présente quelques infiltrats périvasculaires.

La colonne de Clarke montre une perte nette des cellules nerveuses, quelques figures de chromatolyse et une certaine gliose cellulaire. Cette image n'est pas présente à tous les niveaux mais dans la majorité des coupes.

La démyélinisation allant jusqu'au stade des graisses neutres systématisées ne se voit que dans les cordons postérieurs. Dans les faisceaux pyramidaux croisés la symétrie et la gravité de l'atteinte ne sont plus aussi nettes. Il y a aussi une atteinte d'apparence systématisée des faisceaux spino-cérébelleux avec présence de corps granuleux dans ces formations.

Les racines sont visibles au niveau de cette préparation : on aperçoit un œdème important des gaines nerveuses. Le tissu endoneurial est fort distendu. Le long du conjonctif endo- et périneurial il y a des infiltrations lymphocytaires. L'œdème est diffus. Les proliférations lymphocytaires schwanniques se font au contraire par foyers. La préparation par la méthode de Spielmeyer montre aussi l'importance de l'altération des gaines. Il y a cependant beaucoup de matériel qui prend encore la laque hématoxylique.

Au niveau des racines, quelques cellules sont surchargées de graisses neutres au même titre que dans la racine du trijumeau.

Dans la région dorsale moyenne et basse, la prolifération gliale des cordons postérieurs diminue sensiblement. Ce qui est aussi moins net, c'est le contraste entre les altérations visibles dans les cordons postérieurs et latéraux.

Au niveau lombaire, on trouve quelques infiltrations gliales banales périvasculaires et une chromatolyse importante des neurones.

La moelle sacrée présente surtout des lésions de chromatolyse et une gliose peu marquée le long du sillon postérieur. Les racines postérieures sont ici plus lésées que les antérieures.

Quelques foyers de démyélinisation se retrouvent également au niveau des racines là où elles pénètrent dans les ganglions.

Les ganglions eux-mêmes montrent une augmentation des cellules amphicytaires, quelques nodules de cellules schwanniques et une prolifération des cellules histiocytaires. Ces lésions sont d'importance inégale d'un ganglion à l'autre et paraissent plus marquées dans les ganglions cervicaux. Les nerfs périphériques à la sortie des ganglions montrent une infiltration lymphocytaire sous l'épinèvre assez importante. On voit aussi un certain nombre de lymphocytes dans le réseau conjonctif interstitiel et quelques périvascularites. Il y a assez bien de mastocytes et quelques macrophages chargés de graisses à ce niveau. Les coupes myéliniques faites au voisinage des ganglions montrent de nombreuses figures en arête de poisson et quelques figures en chapelet. La queue de cheval présente de très beaux foyers de démyélinisation avec une désintégration évidente.

Au point de vue du nerf optique, du chiasma et des radiations optiques tout est normal. Peut-être le nerf optique présente-t-il une certaine mobilisation gliale mais très discrète. A ce niveau il n'y a pas de graisses neutres et pas de myélinisation décelable.

Parmi les nerfs périphériques, certains sont presque intacts, d'autres, au contraire,

sont complètement démyélinisés et à la place des gaines, on trouve un grand nombre de petits débris de substances lipoprotéiniques (fig. 6 B et 6 C). Ailleurs, on voit, à côté de fibres intactes, des fibres ballonnées, des fibres fort pâles et même fragmentées (fig. 6 A). L'infiltration périvasculaire ou interstitielle est essentiellement le fait de lymphocytes et de quelques « mastzellen ». La prolifération des cellules de Schwann est parfois importante.

B) *Structure du processus pathologique.* Les lésions corticales (nous n'avons pas pu reconstruire, l'état des cellules de Betz et du secteur de Sommer) et surtout les lésions

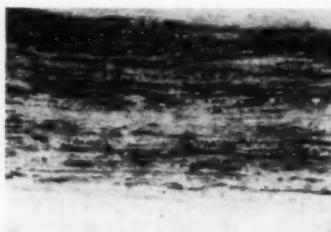


FIG. 6 A.

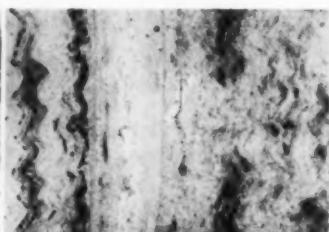


FIG. 6 B.



FIG. 6 C.

FIG. 6 A. — Démyélinisation discontinue et par foyers d'un nerf périphérique (Congélation, Méthode de Spielmeyer).

FIG. 6 B. — Dans le faisceau de droite la démyélinisation est quasi complète, dans celui de gauche on peut encore reconnaître quelques gaines myéliniques (Congélation, Méthode de Spielmeyer).

FIG. 6 C. — Démyélinisation totale et désintégration graisseuse soudanophile (Congélation, Rouge Écarlate).

axiales au niveau du cerveau, du cervelet et même des formations grises de la calotte, sont pour la plupart, en rapport avec l'œdème. Les infiltrations périvasculaires sont à la fois hématogènes et gliales. Les lésions purpuriques, la présence de nodules gliaux lymphocytaires, la présence d'infiltrations gliales par plages et les infiltrations méningées et sous-épendymaires lympho-histioцитaires sont vraisemblablement le fait de la septicémie par pyélonéphrite suppurée terminale.

Au niveau des cordons postérieurs et des racines, le processus paraît systématisé.

Au niveau des nerfs périphériques, à côté de faisceaux gravement atteints, les autres sont atteints d'une façon discontinue et par petits foyers.

Les réactions périvasculaires à corps soudanophiles qu'on observe dans les voies pyramidales, au niveau des faisceaux cérébelleux sont probablement en rapport avec

l'élimination des produits de désintégration : elles ne sont pas assez importantes ni assez systématisées pour faire admettre qu'elles sont en relation avec un processus dégénératif primaire.

Les lésions de chromatolyse surtout nettes dans les cornes antérieures, reflètent les atteintes graves des racines antérieures.

En résumé, l'histoire et l'examen clinique révèlent dans ce cas, une grave atteinte radiculomédullaire à évolution subaiguë survenant chez un homme jeune en plein œdème de famine. Cet homme présentait avant les phénomènes carentiels, une maladie de Friedreich ébauchée, mais non évolutive.

Les lésions vésicales, les lésions de pyérite et de néphrite, sont l'expression de l'infection urinaire ascendante. La broncho-pneumonie suppurée terminale est vraisemblablement en rapport également avec cette infection.

L'étude histopathologique du cas montre, à côté d'une encéphalite métastatique, une dégénérescence en pleine évolution des ganglions spinaux, des racines des cordons postérieurs et un début d'atteinte de la racine descendante du trijumeau. Les lésions des ganglions et des racines sont inégales d'un niveau à l'autre. L'atteinte des nerfs périphériques est à la fois secondaire et primitive. C'est, dans ce sens, que nous interprétons le mélange de petits foyers sur certaines fibres encore relativement conservées et la dégénérescence étendue à d'autres faisceaux dans leur totalité.

* * *

Dans quelle mesure, les lésions neuro-ganglio-radiculaires et cordonales sont-elles l'expression du processus de carence générale que nous avons décrit ?

La présence d'une encéphalite métastatique et de graves lésions bilatérales des reins nous obligent à envisager qu'au moins trois facteurs ont pu intervenir dans la genèse des manifestations d'œdème cérébral.

Les recherches faites dans la littérature des états carentiels apportent-elles des éléments permettant de mettre la dégénérescence radiculocordonale exclusivement sur le compte de la famine ? Ou bien faut-il admettre, avec Biemond, que dans ce cas la dégénérescence radiculocordonale a pris la gravité qu'elle revêt ici du fait de la fragilisation antérieure de ce système par une affection dégénérative familiale préexistante ?

Nous avons cherché à trouver dans la littérature s'il existe des observations de poly-ganglio-radiculonévrite grave avec atteinte de la moelle au cours des états de famine observés pendant la guerre. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature allemande, de documents à ce sujet. Dans le livre de Spillane (1947), l'auteur apporte une série d'observations personnelles qu'il a pu faire sur les états de dénutrition, observés dans les camps de prisonniers du Proche-Orient. Il a noté chez eux, à côté de paresthésies, de troubles visuels, de dysesthésies des membres, de l'ataxie, parfois une exagération des réflexes tendineux, ce qui est rare à un stade avancé de la maladie, et quelques cas présentant une disparition des réflexes tendineux. Les troubles de la sensibilité étaient surtout nets au point de vue du sens vibratoire et du sens de position des orteils. L'atteinte des sensibilités superficielles ne s'observait que beaucoup plus tard. Il y avait parfois une hypoesthésie de la face avec une diminution des réflexes cornéens et des dysesthésies de topographie trigéminal. Un seul des cas

rapportés par Spillane fut vérifié au point de vue anatomique par le Dr Greenfield. On nota, dans ce cas, une atrophie des cellules nerveuses dans le secteur de Sommer, analogues à ce que l'on voit dans l'épilepsie chronique avec microgliose et, d'autre part, une chromatolyse centrale et une dégénérescence d'un certain nombre de cellules de Betz. La moelle, dans ce cas, ne fut pas examinée. Les nerfs optiques et la rétine ne présentaient pas d'anomalies.

Dans un travail de M. Meyer (1950) on trouve l'histoire d'un prisonnier âgé de 43 ans en état d'hyponutrition depuis le mois d'août 1944 jusque vers le milieu de l'année 1956 : nourriture absolument insuffisante, presque exclusivement hydrocarbonée. Diarrhée et œdème. Il est hospitalisé en octobre 1946. Il présentait à ce moment une paraparésie des membres inférieurs, des troubles sensitifs très graves remontant jusqu'à la région thoracique, une atteinte légère des membres supérieurs, des troubles sphinctériens et d'abord une spasticité puis une paralysie flasque. Dans le liquide, il y avait une légère hyperalbuminose et une légère augmentation des cellules. Il y avait chez lui une myélose funiculaire grave, avec atteinte des racines antérieures et postérieures. L'auteur insiste dans son protocole sur l'extension inégale des lésions médullaires, les unes atteignant les cordons postérieurs, d'autres les cordons latéraux, d'autres les faisceaux spino-cérébelleux, sur le caractère microlacunaire des lésions sur le contraste entre la conservation relativement bonne des axones et la démyélinisation. Il signale encore, ce qui se voit fréquemment dans les myéloses funiculaires, des hémorragies capillaires dans la substance grise de la moelle, mais souligne le caractère non systématisé des lésions. Il n'y a pas de renseignements sur l'état des ganglions et sur l'état des nerfs périphériques.

On sait depuis longtemps qu'une nutrition insuffisante au point de vue qualitatif ou quantitatif peut provoquer des myéloses funiculaires accompagnées de polynévrites (Schlesinger, 1920) et de névrites. La participation des nerfs périphériques est confirmée par des recherches récentes (Schulack et Peters, 1945 ; Speckman, 1947 ; Walters et coll., 1947 ; Furmanski, 1951). On a signalé même la possibilité d'une participation du cortex cérébral et de l'appareil cérébelleux (Stannus et coll., 1947).

En réalité, comme le fait remarquer M. Meyer dans son travail, il existe peu d'observations anatomo-cliniques concernant les états de subnutrition.

Nous renvoyons aux cas publiés par François Martin et issus de notre laboratoire (1952, 1955, 1958 A et B) dont aucun ne comporte de lésions comparables par leur gravité à celles de l'observation ci-dessous.

Que les altérations, comme dans les cas de la littérature rappelés plus haut, soient étendues aux nerfs, aux racines, aux ganglions, que les cornes antérieures y participent par des images de chromatolyse, que les noyaux ventraux du pont, la couche des cellules de Purkinje présentent quelques pertes cellulaires, que les fibres des cordons postérieurs et des faisceaux spino-cérébelleux montrent quelques raréfactions myéliniques, ces lésions sont *diffuses, discontinues* et ne présentent pas un aspect systématisé.

C'est la raison pour laquelle, comme le propose Biemond (1947), il faut admettre dans des cas qui se présentent comme le sien et le nôtre, une autre cause.

Dans l'interprétation de son cas, Meyer estime que la myélose funiculaire n'est pas seulement l'expression d'une insuffisance de l'apport de nourriture, mais qu'elle traduit la somme de plusieurs perturbations métaboliques par défaut vitaminiques multiples. La sommation de ces carences, à la fois sélectives et simultanées, peut-être en corrélation entre elles, pourrait, par l'intermédiaire de troubles endocrinien, réaliser des altérations graves sur un appareil nerveux constitutionnellement prédisposé.

Les interprétations de Biemond, en ce qui concerne son observation familiale, celle de Meyer en ce qui concerne son cas sporadique, nous paraissent les plus conformes à la réalité. Nous avions, en 1948, rappelé une autre observation de la littérature due à Lichtenstein et Knorr (1930), concernant une affection dégénérative dans une fratrie appartenant à la maladie de Friedreich. Ici, c'est le frère qui développe, après une infection aiguë, le tableau dégénératif qui prévalait chez la sœur avec des troubles sensitifs plus grossiers chez lui. Chez la sœur, plus tard, les troubles visuels s'aggravèrent jusqu'à l'atrophie optique. Il y avait des troubles de la gustation et de l'audition.

Dans la famille étudiée par Biemond et par nous-même, il existe, à côté des cas complets, des cas frustes avec atteinte optique, tantôt dans la même fratrie, tantôt comme c'est le cas chez les Co..., chez une tante.

Conclusions

1^o Une cause infectieuse ou de graves troubles de la nutrition générale, ou les deux associés, peuvent révéler et mettre en branle un processus dégénératif ayant tous les caractères anatomiques d'une maladie abiotrophique. Ceci suppose l'existence, dans la souche, d'une fragilité héréditaire d'un ou de plusieurs systèmes neuronaux. Ces causes exogènes sont susceptibles de transformer des formes dégradées ou parcellaires des abiotrophies en syndromes complets à évolution rapide.

2^o Les états d'hyponutrition inscrivent leurs lésions au même niveau que l'hérédodégrénescence mais les atteintes de l'une et de l'autre sont, jusqu'à un certain degré, distinctes. A l'extension diffuse, au caractère plurifocal, parcellaire et additif des lésions de l'hyponutrition s'oppose la préférence systématisée des dégénescences dans les abiotrophies. Sous cet angle, les lésions décrites au niveau du tronc cérébral, dans certains noyaux crâniens ou dans certaines racines méritent, comme le dit Biemond, d'être spécialement soulignées. La superposition des deux séries d'altérations rend cependant possible l'appréciation de l'âge de certaines lésions, par exemple celles des nerfs périphériques, d'une interprétation délicate.

3^o Sous réserve de ces difficultés, le cas que nous apportons est conforme dans sa topographie à l'observation de Biemond qui correspondrait au « type radiculo-cordonal postérieur » proposé par Mollaret.

4^o Les infections préterminales dans notre cas s'inscrivent dans le névraxie sous forme d'une encéphalite métastatique prenant par places la forme du purpura et à d'autres endroits, la forme de l'encéphalite glio-pérvéineuse et nodulaire. Ces lésions sont récentes à l'égard du processus dégénératif.

5^o Dans plusieurs travaux antérieurs, à propos des encéphalites postinfectieuses, nous avons, avec de nombreux collaborateurs (1932, 1934, 1950) attiré l'attention sur la notion d'une « neuroxie périphérique et centrale ». Nous entendions par là, avec B. Dujardin, une sorte d'attraction exercée, par les appareils nerveux atteints anciennement ou récemment par une autre case, sur les réactions immunologiques générales. Une névraxie cubitale de cause indéterminée appelle, à son niveau, une névraxie postsérothérapie ultérieure. Une ataxie post-varicelleuse peut se reproduire plus tard et avec une même symptomatologie au cours d'un autre exanthème. En

d'autres mots, les batailles suivantes tendent à se livrer aux endroits où les conflits antérieurs ont déjà affaibli ou modifié le terrain. Sur quoi repose cet affaiblissement, cette modification, si l'on veut cette « mémoire biologique » nous n'en savons rien. La barrière hémato-encéphalique a aujourd'hui, sous cet angle, la grande faveur aux dépens du parenchyme nerveux. Quoi qu'il en soit, la neuropexie s'exerce aussi pour les désordres métaboliques de l'hyponutrition avec cette différence que l'appel part dans notre cas d'un complexe de neurones « marqués » héréditairement. Ce marquage est-il inscrit dans le parenchyme nerveux, dans les vaisseaux dans la neuroglie, nous l'ignorons. Le trouble réalisé par ces fixations immunologiques ou dysmétaboliques est souvent réversible : Ces névrites postsérothérapiques, ces ataxies postexanthématisques, guérissent souvent, mais cependant de moins en moins complètement, de moins en moins vite au fur et à mesure qu'elles récidivent. Certaines poussées évolutives dans les héredo-ataxies induites par des infections intercurrentes s'amenuisent et il y a même une certaine restitution après.

Résumé

Dans une famille où on observe des héredo-ataxies frustes, un des membres marqués fait une hyponutrition de guerre très grave avec surmenage physique concomitant. Il développe, en quelques semaines, une affection médullaire qui se révèle à l'étude histologique, être une dégénérescence neuro-ganglio-radiculo-cordonale grave. Les infections préterminales s'inscrivent dans le névraxe sous forme d'une encéphalite métabolique avec des additions du type de la réaction glio-pérvaineuse et purpurique.

La fragilité endogène, présente dans certains individus de cette souche, appelle à son niveau les graves retentissements des polycarcénoses. Les auteurs croient pouvoir en déduire qu'à côté des neuropexies périphériques et centrales postinfectieuses, il existe des neuropexies centrales et périphériques dysmétaboliques.

(Ce travail a été réalisé dans le cadre du Fond de Dotation de l'Institut Bunge, grâce à la Fondation Neurologique Robert Werner que nous tenons à remercier ici.)

BIBLIOGRAPHIE

BIEMOND (A.). *Enige beschouwingen over erfelijke organische zenuwziekten*. Édit. de Erven F. Bohn N. V., Haarlem, 1947.

BIEMOND (A.). La forme radiculo-cordonale postérieure des dégénérescences spino-cérébelleuses. *Revue Neurol.*, **91**, 1, 1-21, 1954.

FURMANSKI (A. R.). The deficiency state cerebellar syndrome. *J. of Nerv. a. Ment. Dis.*, **114**, 6, 519-527, 1951.

LICHTENSTEIN (H.) et KNORR (A.). Ueber einige Fälle von fortschreitender Schwerhörigkeit bei hereditären Ataxie. *Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk.*, **114**, 1, 1-28, 1930.

MARTIN (F.). Pathologie des aspects neurologiques et psychiatriques de quelques manifestations cérébelleuses avec troubles digestifs et neuro-endocriniens : a) *Acta Neurol. Psych. Belg.*, **52**, 4, 218-242, 1952 ; b) *Helv. Med. Act.*, **22**, 4/5, 522-529, 1955 ; c) *Psych. et Neurol.*, **135**, 247-260, 1958 ; d) *Acta Neurol. Psych. Belg.*, **58**, 9, 816-830, 1958.

MEYER (M.). Beitrag zur Frage korrelativer Rückenmarksveränderungen bei Nährstoffmangel *Ztschr. f. Ges. Neurol.*, **185**, 5, 584-593, 1950.

PETTE. Kreislauf und Nervensystem. *Klin. Wschr.*, 1948, **26**, 20/30, n. 479-480.

SCHLESINGER (H.). Erkrankungen des Nervensystems durch Nährschäden und Hunger. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, **59**, 1, 1-18, 1920.

SCHULTE (W.). *Hirnorganische Dauerschäden nach Schwerer Dystrophie*. Edit. Urban u. Schwarzenberg, Munich-Berlin, 1953.

SHULACK (R.) et PETERS (M.). Spinal cord changes with avitaminosis. *J. of Nerv. and Ment. Dis.*, **102**, 4, 359-366, 1945.

SPILLANE (J. D.). *Nutritional disorders of the nervous system*. E. et S. Livingstone édit., Edinburgh, 1947.

STANNUS (H. S.). Disorders of the nervous system due to malnutrition. *Brit. Med. J.*, 1945, 1, n° 4546, 342-343.

Van BOGAERT (L.), BORREMANS (P.) et COUVREUR. Réflexions sur trois cas d'encéphalomyélite post-morbillieuse. *Presse Méd.*, **40**, 8, 141-144, 1932.

Van BOGAERT (L.). Essai d'interprétation des manifestations nerveuses observées au cours de la vaccination, de la maladie sérique et des maladies éruptives. *Revue Neurol.*, II, 1, -26, 1932.

Van BOGAERT (L.). Les atteintes optiques, rétinienennes, cochléaires dans la dégénérescence spinoponto-cérébelleuse. *Revue d'O. N. O.*, **20**, 1-4, 25-26, 1948.

Van BOGAERT (L.). Postinfectious encephalomyelitis and multiple sclerosis. The significance of periveinous encephalomyelitis. *J. of Neuropath. and Exp. Neurol.*, **9**, 3, 245-246, 1950.

WALTERS (J. H.), ROSSITER (R. J.) et LEHMANN (H.). Malnutrition in Indian prisoners of war in the Far East. *Lancet*, 1947, 252, n° 6440, pp. 205-209.

Syndromes choréiformes de l'enfant au décours d'interventions cardio-chirurgicales sous hypothermie profonde

par

M. BERGOUIGNAN, F. FONTAN, M. TRARIEUX et J. JULIEN

Nous devons à la confiance amicale du Pr P. Broustet et du Pr G. Dubourg (Clinique Médico-Chirurgicale des Maladies Cardiaques : Hôpital du Tondu) d'avoir pu étudier une affection neurologique que l'on peut classer parmi les « maladies thérapeutiques » nouvelles : le syndrome choréiforme avec régression psychique passagère, qui peut frapper l'enfant — opéré pourtant avec succès — au décours d'interventions cardiaques en hypothermie profonde sous circulation extracorporelle. Cette complication neurologique a été observée chez 4 enfants, 3 filles et 1 garçon, âgés de 4 à 10 ans, opérés par l'équipe cardio-chirurgicale, entre juin et fin octobre 1960, pour des malformations cardiaques diverses. Ces enfants faisaient partie d'un lot de 42 malades opérés selon les mêmes règles techniques ; aucun autre malade n'a présenté de manifestation neurologique ; aucune autre complication de cet ordre n'est plus survenue depuis fin octobre 1960. Bien qu'il reste difficile d'attribuer ce changement favorable des suites opératoires à telles des précautions techniques mises délibérément en œuvre pour éviter le retour de pareils accidents, il nous a semblé que les problèmes physiopathologiques posés par cette maladie thérapeutique nouvelle, d'apparition et d'expression assez uniformes, méritaient d'être étudiés en détail.

Nos quatre observations sont superposables à quelques détails près : même délai postopératoire avant l'installation des troubles nerveux, même sémiologie clinique, même analogie des tracés électriques, même évolution lentement régressive, qui n'a cependant encore abouti, dans aucun des cas, à une guérison complète.

Obs. 1. — Garab... Nicole, née en 1950, opérée le 14 juin 1960 pour tétralogie de Fallot.

La température œsophagienne est maintenue à 10° au moment de la cardiotomie. L'arrêt circulatoire a une durée totale de 54 minutes ; à vrai dire, la perfusion a été remise en route pendant trois minutes à la 24^e minute, puis interrompue de nouveau pendant 31 minutes. Le pH, les pressions O₂ et CO₂ ne subissent pas de variation anormale (tableaux I et II).

Rien à noter dans les suites opératoires pendant les 5 premiers jours : malgré l'asthénie postopératoire, l'enfant parle normalement, s'alimente et se montre calme.

Brusquement, le cinquième jour, elle présente un grand paroxysme anxieux au moment où elle comprend que sa mère va s'éloigner d'elle : elle se met à sangloter, à crier de façon désordonnée. A peu près simultanément, apparaissent des *mouvements anormaux de grande amplitude*, intéressant les deux membres supérieurs, sans participation nette des membres inférieurs ; ces mouvements n'existent qu'à l'état de veille et cessent pendant le sommeil. On note, en même temps, une profonde transformation psychique : la fillette a un regard fixe, les pupilles sont en mydriase. *Elle ne parle plus*, elle semble presque indifférente à la présence de sa mère, mais présente des paroxysmes anxieux de très grande intensité, à la moindre émotion : elle pousse alors des cris, tandis que son visage se contracte en une expression douloureuse, grimaçante ; plus rarement, explosions incontrôlées de rire. L'alimentation est correcte. Pas d'incontinence des sphincters. L'examen neurologique est, par ailleurs, négatif ; l'E.E.G. est normal.

* * *

Cet état persiste sans changement pendant trois semaines environ. Vers le vingtième jour, on note une amélioration. L'amplitude des mouvements anormaux s'atténue et se limite à une certaine instabilité choréiforme intéressant, en particulier, les mains. L'enfant recommence à parler mais n'a pas收回é un timbre de voix normal. Le regard reste encore fixe, inexpressif ; l'instabilité émotionnelle demeure très grande : sanglots bruyants chaque fois que le médecin s'approche d'elle, parfois rires puérils. C'est cette régression du comportement qui est la caractéristique la plus frappante au moment de la sortie de la Clinique des Maladies Cardiaques.

* * *

Revue en mai 1961. Les trois composantes principales de l'état pathologique se sont grandement améliorées :

a) *Mouvements anormaux* : ils se sont beaucoup atténués ; pendant longtemps, l'enfant a présenté des projections involontaires de la langue accompagnées d'un geste brusque de la main vers la bouche ; actuellement, elle ne présente qu'une légère instabilité des deux membres supérieurs, lorsqu'on l'observe longuement en position debout : il s'agit de petites clonies intéressant la racine du membre et entraînant une ébauche de rotation de celui-ci.

b) *La parole est redevenue normale*.

c) *La régression psychique* ne se manifeste que par une labilité émotionnelle avec pleurs faciles.

Le reste de l'examen neurologique n'est guère significatif : il faut noter cependant une hypotonie générale des membres avec hyper-extensibilité et passivité à l'épreuve du ballottement ; il existe également une légère adiadococinésie de la main gauche dans l'épreuve des marionnettes. Les réflexes tendineux sont normaux, plutôt faibles, la démarche est normale.

Obs. 2. — Sas... Danielle, née en 1953, opérée le 17 juin 1960 pour communication interventriculaire.

L'intervention se déroule dans des conditions satisfaisantes. Température œsophagienne : 10° ; durée globale de l'arrêt circulatoire : 32 minutes ; les pressions O₂ et CO₂, ainsi que le pH, sont demeurés dans des limites normales.

Pendant les trois premiers jours, la fillette ne présente aucune manifestation anormale : elle est fatiguée, mais parle normalement, s'alimente spontanément, peut se lever pendant quelques instants et ne semble pas anxieuse.

Le 4^e jour, le comportement change brusquement : l'enfant cesse de parler ; elle continue encore pendant quelques heures à dire « oui » de façon stéréotypée, puis ne prononce plus aucune parole intelligible. Le regard est fixe, absent, le plus souvent dirigé vers le plafond. L'enfant sanglote à tout moment, d'une façon bruyante, et les crises de larmes s'aggravent encore lorsque le personnel du Service s'approche d'elle. En même temps, apparaissent des *mouvements involontaires extrêmement intenses* et pratiquement incessants : la tête est balancée d'avant en arrière ou inclinée latéralement ; la langue est projetée hors de la bouche ; les membres supérieurs sont lancés avec force dans toutes les directions par des contractions musculaires brusques, qui intéressent surtout la racine des membres et les muscles des bras ; le tronc est soulevé par des spasmes brusques et violents ou parfois rejeté sur le côté. L'agitation des membres inférieurs est nettement moindre ; ils sont souvent maintenus demi-fléchis, genoux écartés. On relève également une certaine dysphagie pour les solides, qui n'empêche pas la déglutition des liquides et des purées.

Le tableau est assez impressionnant : même au repos, l'enfant garde en permanence un facies pleurard : regard fixe, bouche entr'ouverte, traits douloureux ; à la moindre émotion, surviennent des paroxysmes bruyants avec exagération des mouvements anormaux.

Le mutisme est absolu : l'enfant ne prononce pas un seul mot ; elle paraît cependant comprendre les phrases simples. Tout examen neurologique précis est impossible : on peut noter seulement qu'il n'existe aucun trouble grossier des réflexes.

E.G. pratiquement normal.

On institue un traitement neuroleptique par 100 mg de Chlorpromazine et 1 milligramme de Réserpine.

* * *

La situation reste inchangée pendant six semaines. A partir du mois d'août, où l'enfant rentre chez elle, on note une amélioration très lentement progressive. La fillette recommence à marcher ; elle est moins pleurarde et s'alimente mieux ; les mouvements anormaux s'atténuent. Ce qui tarde le plus, c'est la récupération du langage : ce n'est, en effet, qu'au bout de six à sept mois que l'enfant prononce des mots isolés, sans construire encore de phrases.

* * *

En juin 1961, le vocabulaire de l'enfant est un peu plus étendu mais reste encore restreint. Les parents estiment que ses possibilités d'acquisition intellectuelle sont cependant redevenues normales, mais il est difficile de porter un jugement sur la régression intellectuelle ; il y avait un retard certain avant toute intervention, car cette fillette, du fait de sa cardiopathie, n'avait jamais pu fréquenter l'école. En tout cas, depuis deux mois, elle commence à apprendre quelques rudiments de lecture chez elle. Le défaut de coopération de l'enfant ne nous a pas permis d'établir un quotient intellectuel.

Pendant l'examen, le comportement correspond à un niveau très inférieur à l'âge réel ; on évalue grossièrement le Q. I. à 0,50. Cette arriération apparente se complique encore d'instabilité motrice et affective, avec crises d'hyperémotivité et d'irritabilité.

Les séquelles postopératoires ne sont peut-être pas seules responsables de cette régression : nous avons déjà dit le retard scolaire de l'enfant avant toute intervention ; depuis celle-ci, un climat psychologique particulier a pu renforcer certaines attitudes régressives.

Les mouvements anormaux sont actuellement discrets ; il prédomine à l'extrémité céphalique : en position debout : instabilité de la tête avec sorte de torticolis spasmique ; plus rarement, inclinaison latérale ou antérieure de la tête. Les secousses sont rares dans les autres parties du corps : on observe de temps en temps un haussement brusque des épaules ou une flexion brusque d'un genou. La fillette est capable de rester immobile pendant deux ou trois minutes dans les moments de calme ou lorsque son intérêt se fixe sur un jouet ; par contre, si elle est émue ou apeurée, elle présente une agitation plus intense mais ces mouvements choréiques sont exceptionnels : il s'agit plutôt d'une brusquerie anormale des gestes intentionnels.

Hypotonie avec genu recurvatum ; passivité dans l'épreuve du ballottement. Réflexes tendineux normaux ; il n'y a pas de signe de Babinski.

La démarche n'est perturbée que par quelques contractions involontaires des muscles du plan postérieur du tronc ou des membres inférieurs.

En somme, c'est le comportement psychique de l'enfant qui paraît le plus perturbé même en tenant compte des réserves que nous avons faites sur l'état antérieur.

Obs. 3. — Marr... Annie, née le 13-12-1954, opérée le 28 juin 1960 pour communication inter-ventriculaire.

L'intervention se déroule dans des conditions parfaitement normales : température œsophagienne maintenue à 36° ; les autres constantes ne varient que dans des limites normales. Arrêt circulatoire global 42 minutes (tableaux I et II). Les suites immédiates sont bonnes : pendant les quatre premiers jours, l'enfant parle, se lève, peut marcher ; elle manifeste une certaine asthénie, mais on ne note aucune agitation.

Le 6^e jour, la mère remarque l'apparition de mouvements anormaux d'emblée très fréquents, prédominant aux membres droits, et consistant en secousses brusques qui soulèvent les membres. Le timbre de la voix change, la parole devient très rare, faite de phrases brèves exprimées à voix basse. L'enfant ne manifeste guère d'intérêt pour ce qui se passe autour d'elle : son regard est fixe, son attitude craintive.

A partir du 10 juillet, on note une amélioration : l'enfant se lève, sa démarche n'est pas très perturbée. Elle mange seule, de bon appétit. Les mouvements anormaux se sont beaucoup estompés. L'enfant parle peu ; elle prend conscience de sa difficulté d'expression : elle se crispe alors et s'impaticiente.

Mais, huit jours plus tard, après un malaise brusque (pâleur et hypotonie, sans chute), les mouvements anormaux reprennent avec une intensité plus grande : ils prédominent toujours aux membres droits ; la démarche est plus hésitante. Le psychisme s'altère également : hyperémotivité, irritation plus marquée, terreurs nocturnes, E.E.G. normal. Ce tableau va persister plusieurs mois.

Ce n'est qu'à partir de novembre que l'amélioration se dessine et va se poursuivre progressivement. Les mouvements involontaires s'atténuent ; l'enfant gardera longtemps des projections brusques de la langue, accompagnées d'un geste automatique de la main droite vers la bouche. L'affectivité reste instable mais l'activité intellectuelle redevient normale : l'enfant s'intéresse à ses jeux, à son entourage ; elle commence d'ailleurs à fréquenter l'école à partir de mars 1961, elle apprend facilement à lire, mais éprouve encore une gêne notable pour l'écriture.

* * *

Revue en mai 1961 : État général satisfaisant ; le comportement est celui d'une enfant de son âge : elle coopère volontiers à l'examen, mais semble un peu plus fatigable et plus anxieuse qu'on ne devrait l'attendre.

En station debout, secousses brusques intéressant l'ensemble du corps : le tronc est projeté en avant et subit, en même temps, une inclinaison latérale. Les membres supérieurs sont le siège de brefs soulèvements des épaules, de mouvements d'abduction et de rotation intéressant tout le membre et, plus rarement, d'une ébauche de flexion au coude ; tous ces mouvements anormaux sont plus marqués à droite qu'à gauche ; aucune contraction aux mains. Les membres inférieurs sont le siège d'oscillations irrégulières quasi incessantes en position debout : les contractions involontaires siégent surtout aux jambiers antérieurs, tantôt à droite, tantôt à gauche.

L'instabilité générale augmente lorsque l'enfant cherche à rapprocher les talons ; spontanément, elle élargit son polygone de sustentation, pas de Romberg. Extrême hypotonie musculaire des membres inférieurs qui dessinent un genu recurvatum très prononcé et des membres supérieurs avec passivité et hyperéflexivité. Dans le décubitus, les secousses sont rares aux membres supérieurs ; elles apparaissent surtout dans l'attitude du serment : mouvements d'abduction, de pronation, de rotation des deux membres. Dans les mouvements coordonnés, on ne relève aucune dysmétrie mais quelques mouvements parasites d'abduction du bras gênent les épreuves d'indication, surtout à droite. Les membres inférieurs sont animés de secousses brusques intéressant aussi bien la cuisse que le pied.

Dans l'ensemble, les réflexes tendineux sont très faibles mais non abolis. Au tronc, les cutanés abdominaux sont également très difficiles à mettre en évidence. Les cutanés plantaires sont en flexion.

Enfin, la marche est nettement perturbée : l'enfant marche à grands pas un peu dysmétriques et garde les jambes écartées ; elle présente parfois brusquement un surhaussement de tout le corps avec projection du tronc, mais surtout des secousses irrégulières des membres, plus marquées à droite.

Obs. 4. — Boi... Marc, âgé de 4 ans, est opéré le 21 octobre 1960 pour communication interventriculaire dans des conditions techniques qui, comme nous le verrons, avaient été sensiblement modifiées dans le but d'éviter les accidents survenus en juin chez les trois enfants ci-dessus : c'est ainsi que la température cœsophagiennne n'est pas abaissée au-dessous de 14°, et que la durée du refroidissement (27 minutes au lieu de 16 minutes en moyenne) comme celle de la circulation extracorporelle, sont notablement prolongées (tableaux I et II). Mais il faut noter qu'au début de la circulation extracorporelle, un incident tarde, pendant un bref instant qu'on peut évaluer à deux minutes au maximum, la mise en train de la perfusion intra-artérielle. L'intervention se déroule ensuite normalement.

Si les 30 premières heures consécutives à l'opération ne comportent aucun incident, un encombrement trachéobronchique sérieux impose, à la 30^e heure, une trachéotomie qui rétablit une ventilation normale ; le jour suivant, la situation paraît excellente : l'enfant s'assied dans son lit, parle à voix chuchotée. On note cependant, à partir de la 48^e heure, un strabisme convergent. C'est 24 heures plus tard, trois jours après l'intervention, que s'installe l'*agitation motrice*, qui va croissant pendant les 2 jours suivants : gesticulation choréiforme intense, intéressant surtout les quatre membres et comportant aussi quelques mouvements de rotation du tronc. En même temps, profonde transformation psychique : indifférence stuporeuse et mutisme absolu ; regard fixe et inexpressif. L'E.E.G. est normal.

Le traitement habituel (Chlorpromazine, Réserpine et A.C.T.H.) est mis en œuvre. L'amélioration est assez rapide et porte de façon homogène sur les diverses composantes du syndrome : atténuation de l'agitation choréiforme ; regard plus attentif, qui suit l'entourage ; retour du langage, d'abord réduit à « papa » « maman », le vocabulaire s'enrichit ensuite peu à peu.

Plus que chez les autres enfants atteints des mêmes complications, la statique et la marche furent ici perturbées : ce n'est qu'en février 1961, que Marc put se tenir assis sans avoir la tête ballante et qu'il put faire ses premiers pas.

Revu en juin 1961 : l'état général est bon. Les progrès se sont régulièrement poursuivis. Cependant, les désordres restent encore assez prononcés :

1^o Instabilité choréiforme qui intéresse tous les segments du corps. Contractions arythmiques des muscles cervicaux entraînant une mobilisation de la tête en tous sens ; à l'ouverture de la bouche mouvements successifs d'ouverture et de fermeture, et instabilité de la langue. Si les secousses intéressent le tronc se sont beaucoup atténuées, les quatre membres restent animés de mouvements involontaires : les contractions pathologiques intéressent surtout épaules et bras d'une part, et l'ensemble des membres inférieurs y compris les pieds, d'autre part.

Hypotonie marquée dans l'épreuve du ballottement. Motilité coordonnée normale, mais les épreuves d'indication sont interrompues par des contractions musculaires parasites.

La station debout et la marche sont perturbées : élargissement du polygone de sustentation, dé-marche ataxique avec hypermétrie.

La maturation motrice semble néanmoins s'être poursuivie : alors qu'avant l'intervention, Marc était encore ambidextre, il paraît maintenant beaucoup plus habile de la main gauche (son père est gaucher) ; il peut donner un coup de pied dans le ballon sans appui, sans perdre l'équilibre ; néanmoins, s'il monte l'escalier normalement, il le descend en posant les deux pieds sur la même marche.

2^o Le comportement spontané et le comportement dans les épreuves sont satisfaisants : l'enfant est intéressé par tout ce qu'il voit, il participe aux jeux ; néanmoins, il reste encore énurétique, alors qu'il était propre avant l'intervention ; il a du mal à manger seul ; il commence à se déshabiller seul.

3^o Le retard du langage est nettement plus important que le retard psychomoteur global. Marc, qui a maintenant 5 ans, parle comme un enfant de 26 mois : les phrases, très courtes, n'excèdent pas deux mots ; mais il dit « je » en parlant de lui.

En tenant compte de la gêne motrice et des difficultés de langage, le niveau actuel est de 3 ans 6 mois pour 5 ans d'âge réel (Mme Mallarivé).

Synthèse clinique

Si nous essayons de tracer un tableau d'ensemble, voici les traits principaux communs à nos quatre observations :

Dans les 4 cas, il y eut, après l'opération, *un intervalle libre* de 4 jours au minimum et de 6 jours au maximum avant l'installation du syndrome neuropsychique particulier qui fait l'originalité de cette complication.

Après ce délai, *deux types de manifestations* sont apparus quasi simultanément :

— d'une part, une agitation choréiforme frappant l'ensemble de la musculature squelettique avec des mouvements involontaires brusques, amples et irréguliers, pouvant intéresser la tête, le tronc et les membres, qui n'étaient qu'imparfaitement atténués par l'administration de doses assez considérables de neuroleptiques et qui constituaient la caractéristique la plus frappante du syndrome ;

— d'autre part, une régression des fonctions psychiques et psycho-motrices, caractérisée surtout par une extrême réduction du langage — avec quasi-mutité temporaire ; une certaine fixité du regard, une confusion vraisemblable avec désarroi, anxiété, et affaiblissement du contrôle émotionnel.

L'examen neurologique permettait encore de relever une hypotonie musculaire très prononcée, un trouble inégal de la statique, difficile d'ailleurs à explorer à la phase

aiguë, où les petits malades étaient confinés au lit, une dysphagie relativement discrète et inconstante : il n'y avait, par ailleurs, aucun signe de souffrance pyramidale, ni aucune perturbation sensitive.

La *phase aiguë s'est prolongée en moyenne de deux à quatre mois*, sans oscillation évolutive intercalaire (sauf chez l'enfant Mar..., où une amélioration transitoire au bout de 8 jours fut suivie d'une nouvelle aggravation qui maintint la symptomatologie initiale durant 4 mois).

La convalescence a été marquée par une double amélioration : atténuation considérable des mouvements choréiformes, presque disparus chez trois de nos malades, encore très manifestes chez le 4^e (enfant Boi...) et démarrage franc des progrès psychiques et psychomoteurs.

Les mouvements anormaux qui peuvent persister encore ont un caractère choréique prédominant à la racine des membres supérieurs, au cou, au tronc ; nous n'avons pas relevé de composante athétosique franche ; par contre, nous avons noté surtout chez l'enfant Boi.. de véritables myoclonies intermittentes sur quelques muscles, tels que certains faisceaux des sterno-cléido-mastoïdiens. L'entourage nous a signalé, chez deux autres enfants, la persistance prolongée d'une curieuse syncinésie, associant une projection de la langue hors de la bouche et une élévation brusque de la main droite à hauteur de la bouche, mais qui avait disparu au moment de notre examen de contrôle (juin 1961).

L'hypotonie reste encore très prononcée : elle est frappante aux membres inférieurs, où elle entraîne, surtout chez deux petites patientes, un véritable genu recurvatum.

Enfin, la démarche est plus perturbée chez deux enfants, sans corrélation avec l'hypotonie : démarche dysmétrique, irrégulière avec des écarts brusques, qui ne s'expliquent pas par l'interférence de mouvements involontaires.

En ce qui concerne les fonctions psychiques et psychomotrices, il faut remarquer que c'est la reprise du langage, la récupération d'un niveau verbal comparable au niveau pré-opératoire qui nous a paru la plus imparfaite et la plus tardive (Cf. enfant Boi..., malgré des progrès constants, il parle encore comme un enfant de 26 mois). La régression affective est plus variable : il nous a semblé qu'elle dépendait, en grande partie, de facteurs psychologiques d'ambiance familiale, avec tout ce que la situation pathologique de ces enfants a pu requérir de sollicitude, parfois excessive et maladroite ; cette régression conditionne, au moins partiellement, une libilité émotionnelle qui reste très vive chez les 3 filles, alors que le petit garçon de 5 ans manifeste une stabilité plus grande. Les progrès accomplis jusqu'ici permettent d'espérer l'absence de toute détérioration intellectuelle définitive : deux des enfants ont pu reprendre leur fréquentation scolaire 10 mois après l'intervention sans qu'on ait signalé de trouble trop grave des acquisitions.

Données de la littérature

Cette série malheureuse de nos 4 observations personnelles représente-t-elle un fait isolé dans la littérature de ces deux dernières années, où la cardiochirurgie s'est résolument lancée dans les interventions en hypothermie profonde ? Il n'en est rien. Bien que les documents ne soient pas encore très nombreux dans notre bibliographie, qui ne se prétend d'ailleurs pas exhaustive, nous pouvons faire état de plusieurs publications récentes qui montrent bien que l'apparition retardée de syndromes choréiformes

dans les suites des interventions cardio-chirurgicales en hypothermie profonde n'est nullement une incidence fortuite.

Elle a été observée par C. E. Drew (2) chez 3 enfants de 8, 10 et 12 ans qui présentèrent, après un délai postopératoire de 36 heures à 4 jours « des troubles de l'accommodation visuelle, une dysarthrie, une dysphagie et des mouvements choréiformes », troubles qui se sont progressivement améliorés au cours des mois suivants.

Bien que moins explicites sur le plan clinique, Björk et Hulquist (1) parlent de troubles extrapyramidaux postopératoires qui ont abouti à plusieurs vérifications anatomiques : dans les cas que l'on peut présumer comparables aux nôtres, ils découvrent des lésions surtout pallidales sur lesquelles nous reviendrons.

Au cours du tout récent symposium international (15-17 juin 1961) tenu à l'hôpital Broussais, sur « l'hypothermie profonde en chirurgie cardiaque et extracardiaque » (5), plusieurs auteurs ont signalé dans leurs communications, des accidents choréiformes postopératoires, qui apparaissent à M. David comme les complications nerveuses centrales les plus caractéristiques de la chirurgie en hypothermie.

M. Mathey considère également comme spécifiques certaines manifestations extrapyramidales postopératoires et, en particulier, les syndromes choréo-athétosiques, dont il rapporte un cas, apparu *après un intervalle libre de 11 jours* et ayant évolué progressivement vers la mort malgré une intervention neurochirurgicale.

G. Dubourg a analysé les conditions d'apparition des 4 syndromes, dont nous essayons aujourd'hui une étude neurologique plus détaillée, et expose les modifications techniques qu'il a adoptées pour éviter le retour de pareils accidents.

On pourrait citer encore des complications, telles qu'une stupeur akinétique (J. Pasleczq), ou le parkinsonisme (J. Mathey) qui montrent bien que la gamme des accidents neurologiques retardés postopératoires, si elle ne se limite pas aux syndromes choréiformes observés par nous — et qui restent les accidents les plus démonstratifs — relève d'une pathologie extrapyramidale élective.

* * *

Les documents anatomiques sont rares, car, fort heureusement, dans la série de Drew, comme dans la série de Broustet-Dubourg que nous rapportons, l'évolution de ces accidents, après un stade souvent inquiétant, se fait vers une amélioration progressive. C'est dans le travail de Björk et Hulquist, aux perspectives beaucoup plus sombres, que nous trouvons les indications anatomiques. Ils ont pu examiner le cerveau dans 10 cas de complications cérébrales postopératoires (dont 8 enfants). Faute d'indications cliniques suffisantes, il est difficile de tirer parti de toutes ces constatations anatomiques : nous croyons pouvoir retenir 3 protocoles qui concernent des enfants de 4 à 6 ans, ayant présenté dans les suites opératoires, « des manifestations extrapyramidales, avec réduction du langage » et décédés respectivement le 102^e, le 47^e et le 26^e jour après l'intervention. Dans ces trois cas, les auteurs ont mis en évidence des lésions électives du pallidum, caractérisées essentiellement par une raréfaction allant jusqu'à la disparition des cellules ganglionnaires, avec réaction gliale plus ou moins intense ; même type mais plus discret d'altérations dans le putamen ; il existait également — mais de façon plus contingente — une raréfaction cellulaire au niveau du cortex pariétal et de l'hippocampe.

Corrélations physiopathologiques

Les données physiopathologiques de ce syndrome, survenu dans des conditions quasi expérimentales, semblaient, à première vue, suffisamment circonscrites pour permettre une approche pathogénique assez précise.

Les investigations paracliniques furent négatives. Nous avons essayé, dans cette pathologie d'apparence lenticulaire, de mettre en évidence — tardivement, il est vrai, — un trouble de la fonction hépatique par des tests biologiques simples : nos recherches furent négatives ; il faut noter, d'ailleurs, que, dans leurs vérifications anatomiques, Björk et Hulquist avaient noté dans plusieurs cas l'intégrité histologique du foie et des reins. D'autre part, l'E.E.G., pratiqué à plusieurs reprises en cours d'évolution, s'est révélé, dans l'ensemble, normal chez nos 4 malades.

C'est surtout une confrontation très attentive des protocoles biologiques per-opératoires qui a cherché à déceler une faille technique qui fût commune à nos 4 observations et qui fût absente dans le lot général des 38 autres cas opérés dans des conditions analogues.

Après la série malheureuse de juin 1960 (3 syndromes choréiformes sur 13 cas opérés), l'équipe cardio-chirurgicale recourut à de nouveaux aménagements techniques (hypothermie moindre, lenteur plus grande du refroidissement et du réchauffement, ainsi que le montre le tableau I) pour éviter le renouvellement de ces complications mises *a priori* sur le compte du froid ; mais la série de 29 cas opérés selon ces règles nouvelles devait cependant comporter encore une complication cérébrale : celle de l'observation 4. S'il est vrai que ce pourcentage est beaucoup plus faible et que la seule complication concerne l'enfant, qui fut victime d'un retard de près de deux minutes dans la mise en route de la perfusion initiale, il était néanmoins indispensable d'examiner dans le détail toutes les conditions biologiques pour incriminer le mécanisme responsable.

Rappelons que l'hypothermie profonde fut réalisée selon la méthode décrite par Ch. Dubost, utilisant un échangeur thermique branché sur un appareil cœur-poumons (appareil de Craford-Senning).

Nous avons rassemblé dans les tableaux I et II les fluctuations biologiques auxquelles furent soumis nos malades : nous ne les commenterons que très succinctement :

1^o LES DONNÉES HÉMODYNAMIQUES :

Le maintien d'un débit de perfusion correct, d'une pression de perfusion suffisante sont évidemment des conditions indispensables à l'entretien d'une circulation viscérale, en cours d'intervention. Les contrôles, que nous avons effectués, témoignent chez tous nos opérés d'une technique de perfusion valable.

De même, la durée des arrêts circulatoires ne semble pas, à première vue, considérable. La durée maxima de chaque arrêt ne dépasse pas 32 minutes, à la suite de ce délai, une « recirculation » a été, chaque fois, mise en œuvre pendant 2 à 3 minutes en moyenne.

2^o LES CONDITIONS THERMIQUES :

La notion d'un gradient thermique « température de l'appareil / température œso-

TABLEAU I.

| Identité | Nom | Gar... | Sas... | Mar... | Boi... |
|------------------------------|----------------------------------------------------------|------------------|--------------|-----------------|----------------------|
| | Diagnostic | Tétralogie de F. | C. I. V. | C. I. V. | C. I. V. |
| | Age | 10 ans | 7 ans | 6 ans | 4 ans |
| | Poids | 24,9 kg | 20,5 kg | 14,5 kg | 17,2 kg |
| Hémodynamique per-opératoire | Débit de perfusion | 94 ml/kg/min | 79 ml/kg/min | 60 ml/kg/min | 92 ml/kg/min |
| | T. A. de base (moyen.) | 90 mm Hg | 95 mm Hg | 90 mm Hg | |
| | T. A. en cours de perfusion (moyen.) | 60 mm Hg | 60 mm Hg | 70 mm Hg | |
| | Arrêts circulatoires (dur. totale) | 23' + 31' (54') | 32' (32') | 21' + 21' (42') | 19' + 20' + 4' (43') |
| Conditions thermiques | Gradient thermique. Appar. / œsophage au refroidissement | 26°5 | 28°5 | 29° | 13° |
| | Durée de refroidissement | 16' | 18' | 15' | 27' |
| | Température œs. début et fin de cardiotomie | 10° — 10°5 | 10° — 10° | 10° — 11° | 14° — 14°5 |
| | Gradient thermique. Appar. / œsoph. au réchauffement | 24° | — | 25° | 1° |
| | Durée de réchauffement | 17' | 18' | 17' | |

phagienne » doit être soulignée. A l'origine, en effet, le souci d'accélérer les opérations de refroidissement et de réchauffement nous faisait refroidir, puis réchauffer le sang de l'appareil avant l'établissement de la circulation extracorporelle. Une telle pratique, actuellement abandonnée, ne fut pas de mise chez notre quatrième opéré.

TABLEAU II.

| Ref. | | Gar... | Sas... | Mar... | Bo... |
|--------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|----------------|--------------|---------------|----------------|
| Équilibre acido-basique | | | | | |
| $\text{pH}/\text{pO}_2/\text{pCO}_2$ | Début Intervent. | 7.41/185/33 | 7.37, 218/38 | 7.43, 204/36 | 7.46/130/25 |
| | En hypothermie | 7.83/280/23 | | 7.50/286/28 | 7.47/200/29 |
| | Fin Intervent. | 147/31 | 7.38/224/28 | 7.37/196/43 | 7.30/101/47 |
| Comportement du cœur | E.C.G. en fin d'intervention | Sinusal | Sinusal | Sinusal | Sinusal |
| | Les jours suivants | R.A.S. | R.A.S. | R.A.S. | R.A.S. |
| Coagulabilité sanguine | Constante T.E.G. $\approx r + \frac{k}{2}$ heures après Protamine | 22' | 7'30'' | 19' | 16' |
| Saignement | Volume des pertes sanguines postopératoires — totales — ml/kg | 470 ml 18,8 | 125 ml 6. | 345 ml 14. | 240 ml 13,9 |

Le seuil thermique recherché pour l'arrêt circulatoire se situe chez nos premiers opérés autour de 10°, de 14° seulement chez le quatrième. Ces données thermiques expriment en réalité la température œsophagienne dont on sait qu'elle ne reflète que d'une manière très approximative la condition thermique de l'opéré, en raison de la dispersion habituelle des températures viscérales, au cours de l'hypothermie. Nous avons choisi cette référence, car il faut bien en adopter une, en sachant bien que la température cérébrale est habituellement supérieure de 4° environ à la température œsophagienne.

3^e L'ÉQUILIBRE ACIDO-BASIQUE :

L'acidose métabolique constitue la conséquence majeure de l'arrêt circulatoire et les contrôles du *pH* permettent, en pratique, de situer une zone d'alarme approximative qui n'a pas été franchie.

L'apport d'oxygène et d'acide carbonique doit être réglé d'une manière nuancée. Assez d'oxygène pour assurer l'hématose, pas trop pour ne point risquer un dégagement de bulles... Le maintien d'un pCO_2 est nécessaire, étant donné l'action vaso-dilatatrice cérébrale du CO_2 En fait, l'examen de nos contrôles de pO_2 , pCO_2 laisse apparaître chez nos premiers malades une vague d'hyperoxie que nous ne notons pas chez le dernier.

4^e COMPORTEMENT DU CŒUR :

L'examen des contrôles électrocardiographiques peropératoires ne nous a révélé aucune anomalie. Insistons sur le fait que nos quatre malades présentaient un rythme sinusal en fin d'intervention. Par la suite, l'évolution a été extrêmement simple, au point de vue cardiovasculaire.

5^e COAGULABILITÉ SANGUINE :

Les contrôles biologiques, que nous avons effectués, ont montré un acheminement progressif vers l'isocoagulabilité. Les chiffres que nous indiquons correspondent à la constante thrombélastographique « *r + k* » l'examen ayant été pratiqué deux heures après l'injection de protamine. On note seulement chez l'un de nos malades (Sas...) une réaction d'hypercoagulabilité qui se maintiendra, les trois autres évoluant vers l'isocoagulabilité.

Le volume du saignement issu des drains pleuraux ou péricardiques s'avère très banal. Bien entendu, tous nos malades ont été suivis d'une manière continue et leurs pertes sanguines compensées très régulièrement.

QUE CONCLURE ?

Les données que nous venons d'examiner laissaient apparaître tout de même quelques points litigieux :

- refroidissement et réchauffement relativement rapides ;
- existence de gradients thermiques, appareil /malade lors du refroidissement puis du réchauffement ;
- arrêts circulatoires allant jusqu'à 30 minutes ;
- fortes pressions partielles d' O_2 en hypothermie profonde.

Ces différents facteurs ont été éliminés, par la suite, et nous avons réformé d'une manière assez sensible notre protocole de perfusion. Mais il faut bien noter que notre quatrième observation se recrute parmi les sujets du deuxième groupe laissant ainsi le problème non résolu.

Hypothèses pathogéniques

La première hypothèse qui vint à l'esprit — en présence de ces complications neurologiques — fut d'incriminer une anoxie possible, comme y invitait l'analogie avec cer-

tains accidents de l'intoxication oxycarbonée : apparition retardée des manifestations nerveuses, électivité de l'atteinte extra-pyramide ; on pouvait se demander si le mutisme hyperkinétique de nos patients ne devait pas être rapproché du mutisme akinétique de certaines intoxications oxycarbonées.

Cependant, les arrêts circulatoires étaient restés nettement inférieurs aux normes admises dans la chirurgie cardiaque avec hypothermie, si l'on compte que l'arrêt le plus long n'excède pas 32 minutes d'une seule tenue ; il est vrai que les perfusions intercalaires furent, en général, brèves et peut-être insuffisantes... Au cours du récent symposium (5), on a souligné que l'hypothermie protectrice du cerveau n'était pas exactement mesurée par la température œsophagienne qui peut être notablement plus basse que la température cérébrale. Il semble néanmoins que l'hypothèse d'une souffrance anoxique par insuffisante hypothermie du tissu cérébral doive être écartée ici, puisque c'est dans la série où l'hypothermie fut plus modérée que les accidents neurologiques furent beaucoup plus rares.

L'arrêt circulatoire peut-il être tenu pour responsable d'une autre agression ? C'est ce que suggère W. M. Lougheed (3) qui incrimine, non pas un apport insuffisant de matériaux nutritifs, mais une élimination insuffisante, par des perfusions trop rares ou trop brèves, de déchets métaboliques accumulés dans le tissu cérébral. Cette hypothèse mérite de retenir d'autant plus l'attention que l'augmentation de la viscosité sanguine au cours du refroidissement peut constituer une gêne supplémentaire pour l'écoulement des déchets.

L'action nocive du froid lui-même a été incriminée par plusieurs auteurs. Björk et Hulquist (1) ont découvert la présence d'agglutinats thrombocytaires et leucocytaires obstruant la lumière des vaisseaux dans les pièces nécropsiques et relevé une chute du chiffre des plaquettes en cours d'hypothermie : ils ont supposé que cet obstacle intervasculaire pouvait priver d'oxygène un territoire cérébral alors qu'il est encore au stade du métabolisme aérobie, ou bien ne pas se désintégrer assez vite lors du réchauffement pour permettre l'apport d'oxygène redevenu nécessaire.

C. E. Drew (2) incrimine le passage trop rapide en hypothermie ou inversement le retour trop rapide en normothermie : il lui a suffi de ralentir des transitions pour éviter les complications choréiques qui s'étaient produites 3 fois avec la technique antérieure.

Enfin, une conférence récente du Pr Malméjac (4), qui pense que le froid peut léser électivement certains enzymes particuliers au niveau du tubule rénal, nous a conduits à nous demander si une hypothèse parallèle peut être avancée pour l'équipement enzymatique particulier — notion volontiers admise aujourd'hui — des formations extrapyramidales et surtout du pallidum : mais ce serait là revenir, sous une forme rajeunie, à l'hypothèse de la pathoclise des Vogt, précisément imaginée pour expliquer l'électivité de l'atteinte pallidale dans l'intoxication oxycarbonée, et combattue par Grinker qui incrimine surtout la pauvreté de la capillarisation lenticulaire.

Il est probable que ces hypothèses, qui finissent par se réduire à celle d'une insuffisance circulatoire et à celle d'une action dysmétabolique directe, ne s'excluent pas complètement ; elles suggèrent quelques précautions techniques dans l'application de l'hypothermie profonde, mais tant qu'elles ne seront pas exactement vérifiées, il est à craindre que les complications cérébrales ne puissent pas être complètement évitées.

[Travail du Service de Cardiologie de l'Hôpital du Tondu (Pr P. BROUSTET, Pr G. DUBOURG, Pr Ag. H. BRICAUD) et du Service de Neurologie du Centre J.-Abadie (Pr M. BERGOUIGNAN), Bordeaux.]

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES CITÉES

1. BJÖRK (V. O.) et HULQUIST (G.). Brain damage in children after deep hypothermia for open heart surgery. *Thorax*, 1960, **15**, n° 284.
2. DREW (C. E.). Deep hypothermia in heart surgery. *Brit. Med. Bull.*, 1961, **17**, n° 37-42.
3. LOUGHEED (W. M.). Central nervous system of hypothermia. *Brit. Med. Bull.*, 1961, **17**, n° 61-65.
4. MALMÉJAC (J.). Recherches expérimentales sur l'hypothermie profonde. Conférence inédite prononcée le 8 mai 1961 dans le Service de Cardiologie de l'Hôpital du Tondu.
5. Symposium International sur l'hypothermie profonde en chirurgie cardiaque et extracardiaque (Communications orales non encore publiées), 15-17 juin 1961, Paris U.N.E.S.C.O.

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 6 juillet 1961

Présidence de M. M. DAVID

SOMMAIRE

Communications :

| | | | |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| M. AGUINIS et J. VILATO. — Diagnostic ventriculographique des néoformations thalamiques..... | 72 | déterminisme des troubles mnésiques (paraît en mémoire original dans la <i>Revue Neurologique</i>) | 73 |
| Th. ALAJOUANINE, F. LHERMITTE, J. CAMBIER et J. C. GAUTIER. — Les lésions postradiothérapeutiques tardives du système nerveux central (à propos d'une observation anatomo-clinique de myélopathie cervicale) (paraît en mémoire original dans la <i>Revue Neurologique</i>)..... | 73 | J. F. FONCIN, J. GACHES et J. BRETON. — Maladie de Creuzfeldt-Jakob d'évolution aiguë | 66 |
| M. BERGOUIGNAN, F. FONTAN, M. TRAIEUX et J. JULIEN. — Syndromes choréiformes de l'enfant au décours d'interventions cardio-chirurgicales sous hypothermie profonde (paraît en mémoire original dans la <i>Revue Neurologique</i>) | 73 | H. HÉCAEN, R. ANGELERGUES et S. HOUILLIER. — Les variétés cliniques des acalculies au cours des lésions rétrorolandriques : approche statistique du problème (paraîtra en mémoire original dans la <i>Revue Neurologique</i>) | 73 |
| J. DELAY, S. BRION, R. ESCOURROLLE et J. M. MARQUÉS. — Démence artéropathiques. Lésions du système hippocampo-mamillo-thalamique dans le | 73 | H. POUYANNE et P. LEMAN. — L'insuffisance carotidiennne. A propos d'un cas de thrombose incomplète de l'artère carotide interne traitée chirurgicalement. | 63 |
| | 73 | R. THUREL. — Névralgie faciale et tumeur de l'angle ponto-cérébelleux... | 62 |
| | 73 | C. VÉDRENNE, H. HÉCAEN et Sow. — Un cas de thrombose posttraumatique du tronc basilaire avec examen anatomique | 70 |
| | 74 | <i>Assemblée générale du 6 juillet 1961</i> | 74 |

COMMUNICATIONS

Névralgie faciale et tumeur de l'angle ponto-cérébelleux,

par M. R. Thurel.

Le problème étiologique se pose pour n'importe quel trouble nerveux et la névralgie faciale ne fait pas exception à la règle : il est inexact de croire, d'une part que la névralgie caractérisée par des douleurs brèves et intermittentes est toujours essentielle, ce qui d'ailleurs ne signifie pas qu'il n'y a pas de lésions, mais seulement que celles-ci sont minimes et cicatrielles et échappent à nos investigations et à toute action thérapeutique dirigée contre elles, d'autre part que les lésions trigéminalles de quelque importance et d'étiologie connue engendrent toujours des douleurs de type continu ou, autrement dit, des sympathalgies.

La même lésion peut donner l'un ou l'autre type de douleurs selon qu'elle est irritative pour les neurones sensitifs ou pour le sympathique paratrigéminal et, dans ce dernier cas, la lésion est souvent par ailleurs destructrice pour les neurones sensitifs, d'où il résulte une anesthésie sous-jacente aux douleurs, qui dans ces conditions ne peuvent être que des sympathalgies.

Les lésions susceptibles de se compliquer de névralgie du trijumeau se répartissent en deux groupes selon qu'elles sont évolutives ou non :

— d'une part les anévrismes de la carotide interne et du tronc basilaire, les tumeurs de la fosse temporaire, de l'angle ponto-cérébelleux et du bulbe, la syringobulbie ;

— d'autre part, les lésions bulbo-protubérantielles d'origine vasculaire, le tabes, la sclérose en plaques.

Une lésion expansive peut, tout au moins pendant un certain temps, n'être qu'irritative pour les neurones sensitifs du trijumeau et se manifester par des douleurs brèves et intermittentes, mais la névralgie ne reste pas pure et s'intrigue à des douleurs du type continu et finit elle-même par disparaître, car elle ne survit pas à la destruction du trijumeau, qui tôt ou tard ne peut manquer de se produire, alors que les sympathalgies peuvent très bien persister dans les mêmes conditions.

Des lésions superficielles et résolutives, mais laissant après elles des cicatrices irritatives, peuvent être à l'origine d'une névralgie en tous points semblable à la névralgie dite essentielle et il n'y a pas lieu de s'en étonner, si l'on admet que celle-ci est elle-même le fait de lésions, mais qui, localisées au trijumeau, sont passées inaperçues et ne se sont manifestées qu'à la phase cicatricielle.

Cette manière de voir, par trop schématique, doit être tempérée quelque peu, notamment en ce qui concerne le premier groupe : il arrive qu'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux soit à l'origine d'une névralgie faciale, constituant à elle seule toute la symptomatologie et ne différant en rien de la névralgie dite essentielle, aussi s'en tient-on à ce diagnostic et à une thérapeutique dirigée contre le symptôme, la destruction du trijumeau. C'est ici que prend toute son importance la pratique de la neurotomie juxtaprotubérantie par voie postérieure : elle devait amener la découverte de tumeurs que rien ne faisait soupçonner (12 tumeurs sur 215 cas dans la statistique de Dandy ; 4 tumeurs sur

32 cas dans celle de Petit-Dutaillis). Si la guérison de la névralgie faciale avait été demandée à la neurotomie rétrrogassérienne par voie temporaire ou plus simplement à l'alcoolisation du ganglion de Gasser, la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux aurait été méconnue et son diagnostic ultérieur rendu plus difficile et retardé: c'est ainsi que dans l'observation 3 de Petit-Dutaillis le rôle possible d'une alcoolisation au trou ovale, pratiquée un an auparavant, enlevait de sa valeur à la paralysie faciale périphérique.

On peut discuter la fréquence de ces faits, mais non leur existence. Il faut donc s'attendre à ce que, parmi les malades que nous avons considérés comme atteints de névralgie faciale et guéris de celle-ci par alcoolisation du ganglion de Gasser, il y en ait qui soient porteurs d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux; or, nous n'avons pas encore observé de faits de cet ordre.

Cela tient, pour une part tout au moins, à ce que, pour admettre le diagnostic de névralgie faciale essentielle, c'est-à-dire d'origine cicatricielle, nous exigeons que les douleurs soient typiques, avec au premier plan le rôle des causes provocatrices et nous donnons une grande importance à l'alternance de périodes douloureuses et de périodes de rémission. Il se peut aussi que, pour des troubles autres que la névralgie, le malade change de médecin: que de tels faits se produisent, nous demandons instamment à en être prévenus.

Si nous n'avons pas jusqu'à présent méconnu l'origine tumorale de la névralgie faciale, c'est avant tout parce que celle-ci n'est pas la première manifestation de la tumeur, qui retentit auparavant sur d'autres formations nerveuses; loin d'être une cause d'erreur, elle contribue au diagnostic, le groupement de symptômes ne laissant plus aucun doute sur le siège et la nature du mal.

Il faut savoir cependant que la névralgie peut ne pas être le fait de la tumeur elle-même, mais siéger du côté opposé et faire croire à l'existence d'une seconde tumeur, d'autant que l'on sait la relative fréquence de la bilatéralité des neurinomes de l'auditif. C'est ainsi que, chez une malade qui présente, d'une part un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux gauche avec hypoacusie et troubles vestibulaires centraux, d'autre part une hémiplégie spasmodique gauche à évolution progressive, l'apparition du côté droit de douleurs ayant tous les caractères de la névralgie faciale fait envisager comme vraisemblable une double localisation; en réalité il n'y a qu'une seule tumeur, un neurinome de l'auditif gauche, mais elle est énorme et déprime fortement le pied de la protubérance: alors que dans sa moitié gauche aplatie d'avant en arrière le faisceau pyramidal est simplement étalé et conserve un volume et un aspect normal, dans sa moitié droite, refoulée et aplatie transversalement, le faisceau pyramidal est réduit des deux tiers et en partie dégénéré, du fait de son atteinte dans le pédoncule cérébral également refoulé et comprimé par la tumeur, si bien que dans le bulbe il ne reste plus rien de lui. On conçoit que le trijumeau contralatéral puisse souffrir à son tour et qu'ici la souffrance se fasse dans le sens de l'hyperexcitabilité. Nous avons fait état de ce cas anatomo-clinique dans notre petit livre sur la névralgie faciale, paru en 1942.

L'insuffisance carotidienne. A propos d'un cas de thrombose incomplète de l'artère carotide interne traitée chirurgicalement,

par MM. **H. Pouyanne** et **P. Leman**.

(présentés par M. M. BERGOUIGNAN).

Depuis l'introduction de l'angiographie, de nombreux travaux ont attiré l'attention sur la pathologie des gros troncs artériels cervicaux. Leur atteinte par l'athérome peut entraîner des accidents cérébraux ischémiques, notamment des accidents passagers et répétés, autrefois attribués à un « spasme » vasculaire. Dans un article récent, Castaigne et ses collaborateurs écrivent que « l'athérosclérose des artères cervicales prend une part aussi importante que celle des artères cérébrales dans le déterminisme des accidents ischémiques ».

La thrombose de la carotide interne représente la complication majeure de ces lésions athéromateuses. Si les manifestations cliniques de cette affection sont bien connues depuis le rapport de Paillas et Christophe, les tentatives de désobstruction chirurgicale de l'artère n'ont donné, le plus souvent, que des résultats décevants. Notre intention n'est pas de revenir sur ce sujet de la thrombose constituée, mais de présenter une observation privilégiée de thrombose en voie de constitution, thrombose incomplète où le traitement chirurgical a pu rétablir la perméabilité normale de l'artère.

Observation. — M. F..., ajusteur, âgé de 50 ans, est un homme en bon état général, normotendu, sans passé pathologique notable, dont la maladie s'est manifestée pour la première fois en décembre 1958. Dans le courant de ce mois, il présente, à trois reprises, des épisodes identiques, caractérisés par l'apparition brutale d'une gêne de la marche avec faiblesses du membre inférieur gauche, impression de crampes dans le mollet et engourdissement de la main gauche. Le tout dure un quart d'heure environ et ne laisse ensuite aucun déficit permanent.

Trois mois plus tard, le 20 mars 1959, se produit un quatrième incident analogue : déficit moteur brutal du membre inférieur gauche, entraînant une chute, accompagné d'une gêne de l'élocution et totalement régressif en quinze minutes. Le lendemain, c'est le membre supérieur gauche qui est atteint et présente un déficit massif, la main gauche tombant inerte, « comme morte » dit le malade qui est incapable de la remuer. M. F... est alors hospitalisé à Agen, dans le service du Dr Gréze. Le déficit régresse cette fois encore, mais il persiste durant plusieurs jours des troubles moteurs discrets. Un premier bilan comportant radiographie du crâne, examen du fond d'œil, ponction lombaire, encéphalographie gazeuse, donne des résultats normaux.

C'est dans ces conditions que le malade nous est adressé le 9 avril 1959. Le déficit moteur a alors complètement disparu ; on note uniquement un très léger syndrome pyramidal irritatif du côté gauche, associé à une hypoesthésie relative, discrète, au niveau de la main. Les champs visuels sont normaux. Une première artériographie carotidienne droite donne des images normales. Le malade est autorisé à rentrer chez lui

FIG. 1. — Bifurcation carotidienne.
Artériographie préopératoire.

et doit revenir dans le service s'il présente de nouvelles manifestations.

Le 26 mai 1959, M. F... est à nouveau hospitalisé. Il a présenté la veille un nouvel incident, le sixième, caractérisé par une gêne et une maladresse des mouvements du membre supérieur gauche, avec sensation d'engourdissement de l'hémiface et douleurs de l'épaule du même côté. Pour la première fois, le malade signale des troubles visuels à type de phosphènes lumineux non latéralisés. L'examen objective alors un déficit moteur évident du membre supérieur gauche, prédominant à la main. On retrouve au membre inférieur une vivacité anormale des réflexes ostéo-tendineux. Enfin, on note une hypoesthésie relative de l'hémiface et du membre supérieur gauches à la piqûre. L'électroencéphalogramme (28 mai 1959) montre des anomalies nettes, à type de dysrythmie lente théta, sur la région temporelle droite. Il existe, au niveau du fond d'œil, une très légère décoloration papillaire du côté droit. La T.A.C.R. minima est de 50 à droite, 70 à gauche. Une encéphalographie gazeuse montre un système ventriculaire et des cisternes d'aspect normal. L'artériographie carotidienne (28 mai 1959), qui donne une bonne injection des vaisseaux de l'hémisphère droit, est d'abord considérée comme normale. En revoyant les clichés, quelques jours plus tard, on note une sténose importante au niveau de la naissance de la carotide interne droite. Si le contour antérieur de l'artère apparaît normal, le défaut de remplissage est dû, manifestement, à un obstacle développé aux dépens de la



paroi postérieure. Il existe en effet, dans la lumière vasculaire, une saillie de contours irréguliers, étendue sur une hauteur de deux centimètres environ, à cheval sur la bifurcation carotidienne. Vers le haut, cette saillie est prolongée par une sorte de languette qui paraît occuper le centre du vaisseau.

L'intervention est conduite le 9 juin 1959, sous anesthésie locale. La bifurcation carotidienne est largement découverte ; après ligature de la thyroïdienne supérieure, des clamps sont placés sur les trois carotides, le plus loin possible de la bifurcation. Du sérum hépariné est injecté dans chacun des segments artériels ainsi isolés. La paroi artérielle est incisée sur sa face externe, à cheval sur la bifurcation. On découvre aussitôt une plaque d'athérome jaune, friable, qui peut être disséquée à la spatule mousse et enlevée en totalité. A la partie supérieure, cette plaque tend à se détacher de la paroi, elle est coiffée par un caillot rougeâtre, de forme lancéolée. L'artère est soigneusement rincée au sérum hépariné, la paroi est suturée par un surjet à la soie fine. Les clamps sont enlevés en prenant soin de rétablir la circulation d'abord dans le territoire de la carotide externe. L'absence d'anesthésie générale a permis de vérifier en cours d'intervention, qu'à aucun moment, les troubles neurologiques n'ont été aggravés par l'occlusion artérielle qui a duré environ dix minutes.

Un traitement anticoagulant est entrepris aussitôt. Les premiers jours suivant l'intervention, l'état du malade reste stationnaire, puis une récupération franche s'amorce et l'opéré peut quitter le service au douzième jour.

M. F... est hospitalisé à nouveau pour un bilan de contrôle le 26 août 1959. L'examen neurologique n'objective alors aucune séquelle déficitaire. Les tracés électroencéphalographiques sont en voie de normalisation. L'artériographie carotidienne réalisée deux mois et demi après l'intervention, montre que l'artère a retrouvé une lumière de calibre normal ; on note la persistance de quelques irrégularités des contours de la paroi postérieure.

Le malade a été suivi régulièrement depuis ce contrôle angiographique : il n'a présenté aucun nouvel épisode pathologique. Vingt mois après l'intervention, il mène une vie absolument normale et active.

Résumé. — Il s'agit d'un homme de 50 ans, normotendu, qui présente six épisodes à type d'hémiparésie gauche dont le dernier n'est pas entièrement régressif. L'endartériectomie permet l'ablation à la naissance de la carotide interne d'une plaque d'athérome surmontée d'un caillot en voie d'organisation. La comparaison des artériographies pré et postopératoires montre que la perméabilité vasculaire est parfaitement rétablie. Le malade a complètement récupéré et mène une vie normale vingt mois après l'intervention.

Cette observation appelle quelques commentaires.

1^o Nous ne nous dissimulons pas qu'elle présente quelques lacunes. L'épreuve de compression de la carotide contralatérale n'a pas été pratiquée. Nous n'avons pas davantage ausculté les gros vaisseaux du cou ; l'intérêt de cette exploration, à tort oubliée, a été rappelé par des publications récentes.

2^o Notre cas vient confirmer des données maintenant classiques. Le siège des lésions athéromateuses constatées correspond au lieu d'élection défini par Fischer. Nous avons pu voir à l'intervention le caillot effilé coiffant la plaque d'athérome. Cette constatation expliquant l'image artériographique préopératoire, permet de saisir sur le vif le mécanisme d'une thrombose carotidienne en voie de constitution.



FIG. 2. — Artériographie postopératoire.

3^o Cette observation rappelle la nécessité, dans les cas d'accidents vasculaires cérébraux, surtout répétés, d'obtenir par l'artériographie une image satisfaisante de la bifurcation carotidienne. Ceci suppose évidemment une injection basse dans la carotide primitive. Si l'on veut éviter la répétition des injections de produit de contraste, la position de la tête en hyperextension permet le plus souvent de saisir sur le même film, en incidence de profil, les vaisseaux cérébraux et la bifurcation carotidienne. Celle-ci n'était pas visible sur les clichés de la première artériographie que nous avons faite à notre malade et ceci a, sans aucun doute, retardé le diagnostic.

4^o Les tentatives chirurgicales de traitement des thromboses complètes sont, malheureusement, le plus souvent décevantes en raison de la thrombose ascendante. A l'inverse, Murphey et Miller ont bien montré l'intérêt de l'endarteriectomie dans les sténoses de la portion initiale de la carotide interne. Ils ont proposé pour cette affection le terme d'insuffisance carotidienne que nous avons retenu pour le titre de cette communication. L'endarteriectomie, faite chez un malade qui avait présenté six épisodes hémiparétiques dans les six mois précédent l'intervention, a été suivie d'une guérison qui se maintient avec un recul de vingt mois.

Maladie de Creuzfeldt-Jakob d'évolution aiguë,

par MM. **J. F. Foncin, J. Gaches et J. Breton.**

(présentés par M. J. LE BEAU).

Le cas que nous présentons nous paraît caractéristique d'un type particulier qu'il conviendrait d'isoler au sein du vaste groupe de Creuzfeldt-Jakob.

Il concerne une femme de 50 ans pour laquelle nous disposons de documents cliniques, électro-encéphalographiques et anatomo-pathologiques assez complets, et que nous avons pu observer tout au long de son évolution. La rapidité d'installation de la symptomatologie complète motive le qualificatif d'aigu que nous avons donné à ce cas, bien qu'au total l'évolution se soit étalée sur près de quatre mois.

Il s'agit d'une femme en cours de ménopause qui, depuis la fin du mois de juin 1960, accuse des troubles mal définis de l'équilibre, de la vue et aussi de l'humeur.

Rien de particulier dans les antécédents. Aucun symptôme fonctionnel retenant *a priori* l'attention.

L'accentuation progressive de ces troubles encore modérés conduit cependant cette femme dans le service du Pr Mahoudeau où elle est gardée en observation. L'examen neurologique ne montre alors qu'une dysmétrie discrète surtout au niveau du membre supérieur gauche, une difficulté de la lecture et une gêne dans l'exécution des gestes de la vie courante, sans que l'on puisse parler d'apraxie. L'examen du fond d'œil et du champ visuel est normal, mais l'acuité visuelle, assez difficile à explorer, est réduite à 7/10 à droite, à 5/10 à gauche. Un premier examen électroencéphalographique montre par contre des signes importants de souffrance cérébrale temporo-pariétale droite et motive le transfert de la malade dans le Service de Neuro-Chirurgie de La Salpêtrière, où nous le voyons pour la première fois le 28 juillet.

L'état de la malade reste à peu près le même, jusqu'au 15 août environ où la constatation d'une hypoesthésie du membre supérieur gauche avec astérogénose, un ralentissement psychique croissant et l'aggravation du tracé électrique motivent artériographie et ventriculographie et, finalement, exploration pariétale droite au cours de laquelle on constate seulement un aspect quelque peu atrophié des circonvolutions qui ont une couleur chamois. Aucune exérèse n'est pratiquée.

L'état de la malade se maintient encore inchangé quelques jours. Puis, brusquement, les troubles de la conscience s'aggravent, une contracture généralisée s'installe, bientôt complétée de myoclonies et d'amyotrophie. En une semaine, la malade devient comateuse. La mort survient un mois plus tard, précédée d'une courte phase d'hyperpyrexie.

Dans l'ordre chronologique, c'est la *contracture* qui vient la première compléter ce tableau jusqu'à fort peu typique, précédant les myoclonies. Cette contracture apparaît brusquement en 24 heures;

elle est d'emblée importante, diffuse, prédominant aux membres supérieurs et intéressant aussi la face où l'on remarque l'importance du trismus. L'attitude qu'elle donne au corps varie : initialement, les membres inférieurs sont en extension, les membres supérieurs en flexion ; mais quelques jours plus tard, l'inverse peut s'observer et les membres supérieurs sont raidis le long du corps alors que les membres inférieurs sont repliés en chien de fusil. Quoi qu'il en soit, cette contracture est toujours très accentuée par les stimuli sensoriels, surtout par la moindre tentative de mobilisation passive : outre la contracture musculaire des membres, la face prend alors un aspect grimaçant.

Quarante-huit heures plus tard apparaissent les *clonies*. Elles intéressent initialement la totalité du corps et en particulier l'axe corporel. Mais bientôt elles montrent selon les jours, une prédominance pour un ensemble musculaire — par exemple la totalité d'un membre supérieur, épaule comprise. Elles se groupent en longues périodes de plusieurs heures au cours desquelles elles se succèdent de manière subintrante, et comme la contracture — qui n'a pas cessé — sont exagérées et diffusées par tous les stimuli sensoriels, et en particulier tactiles, de manière comparable à ce que nous a été montré tout récemment dans le film de la malade de M. Castaigne.



FIG. 1. — Huitième E.E.G. enregistré à la quatorzième semaine d'évolution. On distingue :
 — l'activité paroxystique périodique permanente particulièrement ample (150 microvolts) sur les régions polaires de l'hémisphère droit et en opposition de phase autour de la région pariéto-occipitale. Elle est déjà bien visible sur l'hémisphère gauche où elle apparaît, en synchronie, avec une amplitude moindre. Les E.E.G. ultérieurs montrent sa diffusion et son égalisation sur toutes les dérivations du scalp ;
 — la disparition de l'activité corticale interparoxystique.

En même temps que la survenue des clonies, on met en évidence une *amyotrophie* qui débute aux deux mains, prend transitoirement une topographie d'Aran-Duchenne, mais s'étend ensuite rapidement et intéressé la totalité de la main.

Au point de vue mental, outre un état dépressif mal caractérisé à l'extrême début de la maladie, c'est la confusion avec nuance fabulatrice, qui domine ensuite : revenant d'une salle voisine, la malade dit avoir été transportée dans un autre hôpital. L'aggravation de l'état de conscience est très progressif. Il commence cependant en même temps que la contracture et se complète pour aboutir à l'inconscience complète en une huitaine de jours. Tout d'abord, la malade reste seulement inerte dans son lit, et cette extrême pauvreté des mouvements spontanés apparaît déjà très particulière. Dès qu'on l'approche, la malade prend une attitude crainitive et effrayée. Elle manifeste silencieusement son hostilité à tout examen, mais l'on obtient encore quelques vagues réponses verbales lorsqu'on la sollicite intensément. Quelques jours plus tard, on n'obtient plus de réponses, bien que la malade reste toujours les yeux ouverts. Mais son regard reste fixé, ou suit parfois quelque chose d'invisible pour les autres ; sa mimique exprime alors une frayeur intense, s'accompagnant de rares sursauts. On peut, à coup sûr, parler à ce propos d'onirisme continu. Cet onirisme gravissime se maintient environ 48 heures, avant que la stupeur ne fasse place à un véritable coma.

Les examens biologiques répétés restèrent sans particularité sauf une albuminorachie transitoire (0,70 g p. 1.000).

Les examens électroencéphalographiques systématiquement enregistrés ont montré par contre des altérations extrêmement importantes, continues et très particulières. Il s'agit de ce que nous avons déjà décrit sous le terme d'*activité paroxystique périodique permanente*, qui consiste en éléments aigus, amples, stéréotypés, se répétant à un intervalle fixe — au moins pour un examen donné — cet intervalle, ici de l'ordre de une seconde, étant occupé par ce qui reste d'activité corticale. C'est-à-dire qu'au début on recueille un rythme subnormal qui, progressivement, se ralentit et se déprime pour disparaître complètement dans les phases ultimes, alors que les anomalies paroxystiques demeurent, à peu près sans changement jusqu'à la fin.

Un autre caractère de cet aspect électrique est sa localisation initiale. C'est ici sur la région pariéto-occipitale droite qu'il débute — comme dans les cas de Spillane et d'Aleman — La diffusion ultérieure intéresse d'abord l'ensemble de l'hémisphère droit, la bilatéralisation se faisant d'abord au niveau des régions frontales et précédant de plusieurs jours la généralisation.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

L'autopsie générale ne révèle pas d'anomalie notable, non plus que l'examen histologique de l'hypophyse, de la surrénaïale, du rein, de la rate et d'un fragment musculaire (psoriasis) ; le foie montre une hyperplasie des cellules de Küpper et une accumulation leucocytaire que l'on dirait non spécifique si Katzman, Kagan et Zimmerman ne les avaient signalées dans un cas identique. L'examen macroscopique de l'encéphale montre un cerveau un peu petit avec élargissement des sillons, particulièrement dans les régions polaires. Le cortex, surtout dans la région frontale droite, a un aspect gaufré. A la coupe, on confirme l'atrophie cérébrale relativement modérée avec dilatation ventriculaire. Les axes blancs sont peu touchés. Par contre, le cortex est par endroits très aminci. Le noyau caudé est modérément atrophique. Le reste des noyaux gris, le tronc cérébral, la moelle sont normaux macroscopiquement.

Histologiquement, les images myéliniques sont à peu près normales, on ne note qu'un éclaircissement périvasculaire. La densité nucléaire est par contre excessive dans la *substance blanche*, en particulier le long des capillaires. On remarque un grand nombre de noyaux microgliaux, en bâtonnets, sans graisse corrélative au Soudan. Aucun signe inflammatoire. Le cortex est atteint de façon importante ; le phénomène primaire paraît être l'atrophie de neurones souvent à peine reconnaissables : le cytoplasme est réduit, sombre, les corps de Nissl sont indistincts. Le noyau est normal. Par ailleurs, accumulation gliale polymorphe, partiellement sous forme de satellitose. Au Bielchowski, pas de lésion d'Alzheimer, pas de plaques séniles. Au Soudan, les cellules ganglionnaires contiennent relativement beaucoup de graisse mais il semble s'agir de lipofusine banale. Plus frappante, est l'accumulation en gouttelettes, au voisinage des noyaux gliaux. La *topographie* du phénomène est très irrégulière : il n'y a aucune spécificité laminaire et nous n'avons pas pu retrouver l'atteinte élective des grandes pyramides, signalée par d'autres auteurs. Il n'y a pas non plus d'électivité lobaire et des zones très touchées voisinent avec d'autres moins atteintes. Toutefois, l'aire striée est lésée de façon très intense. Par contre, la corne d'Ammon est tout à fait intacte : les lésions, particulièrement bien repérées au Soudan, commencent brusquement à la limite de l'isocortex. Par contraste, les noyaux gris sont peu touchés : gliose sans atteinte neuronale nette dans le corps strié, thalamus tout à fait intact. Pas d'atteinte du cervelet, à l'exception de silhouettes dessinées au Soudan dans la couche moléculaire. Le tronc cérébral est normal. Enfin, la moelle examinée avec soin à six niveaux, en raison de l'amyotrophie, est également normale.

DISCUSSION.

Les constatations anatomiques montrent qu'il s'agit indiscutablement d'un processus abiotrophique, portant essentiellement sur les cellules ganglionnaires. Les dépôts de graisse, tant dans les neurones que dans la glie avoisinante, en sont le mode le plus aisément mis en évidence.

Notre cas présente cependant un caractère un peu particulier : l'atteinte presque exclusive du cortex, les noyaux gris centraux étant à peu près épargnés et les diverses voies intactes. Il n'existe d'autre part aucun signe direct ou indirect d'atteinte vasculaire.

Au total, on est en droit de parler de maladie de Creuzfeldt-Jakob, bien que dans nombre d'observations, les lésions de même type histologique soient beaucoup plus diffuses et intéressent notamment thalamus, corne d'Ammon et cervelet. Mais il s'agit alors de cas d'évolution beaucoup plus longue, de l'ordre de dix-huit mois à deux ans. La brièveté relative de l'évolution dans notre propre cas permet de penser que nous possédons ici une indication d'un point de départ cortical — et même localisé à la région occipitale — du processus abiotrophique. Des cas analogues ont été signalés par Heidenhain (1928) qui insista sur les troubles visuels et Brion dans sa thèse (1950). Plus récemment, Pallis et Spillane ont présenté deux cas d'encéphalopathie non étiquetée ayant évolué en dix et onze semaines avec un tableau clinique et électrique tout à fait semblable, dont les lésions histologiques (déshabitation neuronale et prolifération astrogliale) se limitaient pratiquement au cortex, intéressant essentiellement les aires pariéto-occipitales avec un maximum latéralisé. Alema et Bignami (1959), d'une part, Kalzman, Kagan et Zimmerman (1960) d'autre part, ont présenté des cas identiques avec même, dans le dernier cas, intervention pariétale. Précisons toutefois, que nous n'avons rencontré aucun aspect spongieux.

La localisation corticale quasi élective des lésions n'est pas sans poser des problèmes quant aux corrélations anatomo-cliniques. En effet, dans quelle mesure l'hypertonie généralisée, les myoclonies, l'amyotrophie progressivement descendante qui font partie du tableau de la maladie de Creuzfeldt-Jakob, peuvent-elles ici être rapportées à l'atteinte d'étages sous-corticaux ? Ne s'agit-il pas plutôt de simples phénomènes de libération par perte de contrôle cortical ? Ne s'agit-il pas de phénomènes de décortication plus ou moins étendue ?

L'étude rétrospective de l'évolution électroencéphalographique permet de retracer les diverses étapes d'extension du processus abiotrophique. La comparaison aux données anatomo-pathologiques montre toutefois que cette extension intéresse quasi exclusivement le cortex, et que cette activité électrique particulière a toute chance de résulter de rapports fonctionnels nouveaux entre structures sous-corticales intactes — y compris leurs voies de transmission corticopétentes — et cortex déshabité. C'est ainsi à une véritable invasion du tracé par des décharges sous-corticales autorythmiques à laquelle nous assistons, tandis que s'efface peu à peu ce qui reste d'activité corticale. Le tableau clinique lui-même n'est pas sans évoquer certains aspects de « décortication chimique » obtenue chez le chat au début de la narcose au chloralose, où s'observe la même invasion sous-corticale (Albe-Fessard).

C'est bien une activité rythmique propre qui apparaît : elle n'est synchrone ni du rythme cardiaque, ni même d'ailleurs des myoclonies, comme l'ont bien montré Alema et Bignami. Elle n'est modifiée par aucune afférence sensorielle. Enfin, elle ne peut être considérée comme un état de mal épileptique : on ne conçoit pas qu'un état de mal vrai puisse se prolonger des mois.

Quoi qu'il en soit, la lecture des différents cas récemment publiés au cours des dix dernières années de maladie de Creuzfeldt-Jakob nous conduit à poser la question suivante : n'est-il pas permis d'individualiser une forme particulière d'encéphalopathie caractérisée :

- cliniquement, par un tableau de Creuzfeldt-Jakob d'évolution plus rapide, n'excédant pas trois ou quatre mois, où les myoclonies prennent une importante particulière ;
- électriquement, par un aspect d'activité périodique permanente spectaculaire (sinon spécifique) ;
- anatomiquement, par une atteinte, à très grosse prédominance corticale et peut-être à début pariéto-occipital.

(*Laboratoire de Psychologie et Physiologie Neuro-chirurgicales,
École Pratique des Hautes Études.*)

Un cas de thrombose posttraumatique du tronc basilaire avec examen anatomique.

par MM. C. Védrenne, H. Hécaen et Sow.

L'observation suivante nous a paru mériter d'être présentée malgré ses insuffisances, en raison de son caractère assez exceptionnel, sous l'angle étiologique et en raison de l'aspect trompeur de l'évolution clinique.

M. Roger D..., 48 ans, sans antécédents pathologiques notables.

Le 8-7-1959, fait une chute de bicyclette au cours de laquelle il heurte le sol avec l'épaule droite d'une part, la région temporo-pariétale droite d'autre part. Immédiatement, le malade éprouve une obnubilation légère, une sensation ébrieuse passagère, toutefois sans perte de connaissance véritable. Il se relève seul et peut rentrer chez lui malgré une fracture indirecte de la clavicule droite et une plaie superficielle du cuir chevelu de la région temporo-pariétale droite.

Il est hospitalisé à l'hôpital d'Orsay, le 9 juillet, pour appareillage de sa fracture.

Quatre jours, plus tard, vers quatorze heures le malade éprouve une sensation de malaise général puis une impression de tête qui tourne, de perte de l'équilibre, de « lourdeur de la tête ». Ces sensations disparaissent complètement au bout de 25 à 30 minutes. La tension artérielle prise après le malaise, se révèle être à 20-11.

Le lendemain, vers 15 heures, le même malaise se reproduit suivi toutefois d'un syndrome syncopal de brève durée. Mais, à 16 heures, apparaît une agitation psycho-motrice soudaine avec rires et pleurs inadaptés, état confusionnel bientôt suivi d'un coma vigil avec respiration bruyante, mydriase. Les réflexes cornéens sont conservés ainsi que les photomoteurs. L'examen permet de constater l'existence d'une quadriplégie spastique plus accusée aux membres supérieurs. Absence de signes méningés, fond d'œil normal, tension artérielle oscillant entre 19-11 et 12-9.

Le malade est alors dirigé sur le centre neuro-chirurgical des hôpitaux psychiatriques de la Seine (Pr Marcel David).

A l'examen, le 15 juillet, le sujet est dans un état comateux avec cependant réaction aux excitations cutanées fortes, la respiration est bruyante et stertoreuse. Les réflexes cornéens sont présents. On note une mydriase symétrique, des pupilles paresseuses. Il n'y a ni raideur caractéristique, ni signes d'irritation méningée.

Il semble s'agir d'une quadriplégie flasco-spastique avec signes d'Hoffmann bilatéral, signe de Babinski bilatéral, abolition des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, hyperréflexivité ostéotendineuse symétrique au niveau des quatre membres.

Le 16-7-1959, le niveau de la conscience semble meilleur, le malade ouvre les yeux à l'appel, cependant le mutisme est complet. On note l'apparition d'une paralysie faciale droite du type central. Le Babinski bilatéral persiste.

La possibilité d'un hématome sous-dural est alors évoqué devant ce coma retardé. Une artéiographie carotidienne droite ne montre aucune anomalie. L'électro-encéphalogramme ne montre pas d'altération mais une simple asymétrie du rythme de fond. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Les jours suivants, le niveau de conscience s'améliore : le malade obéissant aux ordres simples par des mouvements ou des ébauches de mouvements. Le mutisme est toujours complet. L'examen neurologique permet de constater une quadriplégie avec quelques mouvements spontanés du membre inférieur droit. Le signe de Babinski n'existe qu'à droite, il existe à peu près certainement une atteinte de la VI^e paire droite. L'alimentation par la bouche est alors possible.

L'état va rester stationnaire jusqu'au 17 août où apparaissent des troubles sphinctériens, et un début d'escarres.

Le 28 août, l'installation d'un syndrome tonique prédominant au niveau des fléchisseurs des membres supérieurs et des extenseurs des membres inférieurs, évoquant l'hypertonie de décérébration.

La tension artérielle oscille autour de 9-7.

Les escarres continuent à évoluer défavorablement malgré l'attention médicale particulière qui leur est accordée.

A partir de cette date, l'aggravation est rapide, hyperthermie, troubles végétatifs. Décès le 2 septembre.

L'autopsie est pratiquée six heures après la mort.

L'éviscération thoraco-abdominale ne montre aucune altération pathologique notable, si ce n'est une congestion pulmonaire manifeste.

Le cœur est sensiblement normal, les coronaires sont perméables leur paroi indemne. L'aorte ne présente pas de grosses lésions athéromateuses.

Les reins sont de poids et de taille normale, leur aspect histologique ne révèle aucune atteinte particulière. Les surrénales sont normales.

L'éviscération cérébrale permet de découvrir un cerveau d'aspect sensiblement normal.

A la coupe, on note, au niveau du pont, une vaste plage malacique de la dimension d'une pièce de 50 centimes, occupant la partie antéro-médiane de la protubérance, n'atteignant ni le bulbe ni le pédoncule. On ne retrouve aucune autre plage de ramollissement sur toutes les coupes pratiquées au niveau de l'encéphale du tronc et du cervelet.

En regard de cette lésion le tronc basilaire apparaît rigide, turgescents. A la coupe, sa lumière est obstruée par un thrombus qui adhère intimement aux parois.

Le tronc cérébral est prélevé en totalité, inclus en celloïdine, on pratique des coupes en série, colorations usuelles : hématine-éosine, Loyez, Nissl, van Gieson.

L'examen histologique confirme les données de l'examen macroscopique : il s'agit d'un volumineux foyer de ramollissement de constitution récente, siégeant essentiellement au niveau de la protubérance.

Le foyer de nécrose revêt grossièrement la forme de deux pyramides opposées par la base dont la surface maximale serait disposée perpendiculairement à l'axe de la protubérance dans sa portion moyenne, et les sommets se situeraient au niveau du sillon bulbo-protubérantiel et de la zone de passage pédoncule-protubérantiel.

Il siège dans le pied, dans sa portion médiane. Il respecte au contraire en majorité la calotte protubérantelle.

Au niveau de ce foyer de ramollissement les fibres transversales, le faisceau pyramidal, les noyaux du pont ne sont plus identifiables. Cette plage malacique atteint le ruban de Reil médian mais respecte les structures avoisinantes : le plancher du quatrième ventricule et les noyaux gris semblent indemnes.

On ne note au niveau des parois du tronc basilaire aucune altération notable, entre autres ni infiltration lipidique ni plages d'athérome.

La lumière du tronc basilaire est obstruée par un thrombus en voie d'organisation déjà en partie recanalisée. Il s'étend essentiellement sur son tiers moyen, n'atteignant ni les vertébrales ni les cérébrales postérieures ; les cérébelleuses inférieures et supérieures sont perméables, l'origine de la cérébelleuse moyenne semble au contraire obstruée par le caillot.

En conclusion : ramollissement protubérantiel antéro-médian bilatéral dû à une oblitération thrombotique de la portion moyenne du tronc basilaire.

L'origine traumatique de la thrombose du tronc basilaire dans notre observation mérite, croyons-nous, d'être relevée. Sur ce plan, on peut rapprocher ce cas des accidents vasculaires signalés manuaprs lation vertébrale ou prises de judo. Le mécanisme de tels accidents a été bien mis en valeur par Tatlow. Cependant, dans notre observation, l'apparition retardée du coma rend difficile d'admettre le rôle de la rotation du cou et de la nuque avec arrêt de la circulation dans le système artériel postérieur.

Il semble nécessaire chez ce sujet encore jeune, non artéio-scléreux, d'invoquer un autre mécanisme. La possibilité d'une embolie à point de départ fracturaire paraît pouvoir être exclue et l'immobilisation n'a en vérité pas existé.

Il est difficile de ne pas songer à une action réflexe malgré le caractère exceptionnel, voire discutable, des vaso-spasmes artériels.

Au point de vue clinique, on soulignera le caractère trompeur à prime abord de l'évolution : la survenue des troubles de la conscience cinq jours après un traumatisme crânien, faisait évidemment songer à un hématome sous-dural ; la négativité des examens ophtalmologiques et électro-encéphalographiques, la notion de malaises prodromiques s'inscrivent cependant contre ce diagnostic.

Sur le plan anatomique, la topographie du ramollissement protubérantiel paraît bien confirmer les travaux actuels. C'est en effet le territoire des artères paramédianes (médiane antérieure de Lazorthes) qui est seul atteint et l'on sait que Lazorthes a insisté sur le caractère terminal de ces artères. Les suppléances sont par contre possibles pour les artères circonférentielles longues et courtes (latérales et postérieures selon Lazorthes) grâce au réseau anastomotique.

Diagnostic ventriculographique des néoformations thalamiques,

par MM. M. Aguinis et J. Vilato.

Parmi tous les examens neuroradiologiques proposés pour le diagnostic des néoformations de la couche optique, la *ventriculographie* nous paraît la méthode de choix.

Nous avons réuni 20 observations pour étudier leurs données iconographiques. La sélection a été rigoureuse afin de n'avoir que des cas permettant un parallèle anatomo-radiologique précis : 19 gliomes et 1 abcès, 14 cas ont été autopsiés et les autres explorés chirurgicalement.

Aux données classiques que nous rappelons brièvement, nous associons quelques aspects que nous croyons moins connus.

DONNÉES CLASSIQUES.

Lorsqu'une tumeur se développe dans le thalamus, le III^e ventricule est injecté seulement dans sa partie la plus antérieure, le reste étant occupé par la néoformation. Il prend donc dans l'incidence *occiput-plaque* un aspect oblique ; mais dans l'incidence *front-plaque* il n'est pas visible.

Quant au ventricule latéral, le processus expansif soulève la partie postérieure de la corne frontale, poussant en arrière et un peu en dehors le carrefour, refoulant en bas et en dehors la corne temporaire.

La proximité de la partie postérieure du thalamus et de l'aqueduc de Sylvius, explique pourquoi ces tumeurs provoquent, presque dans tous les cas, une perturbation précoce du drainage du liquide céphalo-rachidien entraînant une hydrocéphalie.

ASPECTS MOINS CONNUS.

Il est particulièrement intéressant de signaler qu'en aucun cas le ventricule homolatéral à la tumeur ne présente un volume inférieur à celui du ventricule sain. Bien au contraire, souvent il apparaît plus dilaté. Ce fait s'oppose aux données radiologiques des autres tumeurs hémisphériques qui, selon la loi de Dandy, entraînent une dilatation ventriculaire plus marquée du côté sain.

Fréquemment aussi, la paroi interne du ventricule latéral malade qui bombe dans l'autre, fait saillie, comme il se passe dans les tumeurs du III^e ventricule obturant un trou de Monro.

Dans l'incidence *occiput-plaque* et surtout dans l'incidence *front-plaque*, on voit que le toit de la partie postérieure de la corne frontale a un aspect rigide, parfois même concave vers le haut. Avec le bord externe du ventricule, il forme un angle pointu, *en coin*, qui s'oppose à l'aspect arrondi normal. Cela est un effet de la torsion exercée sur le ventricule par le développement tumoral : elle se produit par refoulement du carrefour en dehors et vers le haut, autour d'un axe fixé à l'union de celui-ci avec la partie postérieure de la corne frontale.

Il faut enfin signaler en quelques cas l'injection de la corne occipitale homolatérale à la tumeur, dilatée comme le reste du ventricule latéral, et contrastant avec une corne occipitale non visible du côté opposé.

La description de ces aspects radiologiques ne doit pas faire penser qu'il s'agit de micro-sémiologie.

En fait, tout ce qui vient d'être décrit, est d'une lecture aisée lorsqu'on connaît les aspects normaux. Les aspects décrits contribuent donc à éclairer des diagnostics qui — on le sait — sont souvent difficiles cliniquement ou angiographiquement.

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS.

Notre travail, à côté des données ventriculographiques classiques, nous a permis de constater :

a) l'existence d'une torsion ventriculaire qui se traduit par : l'aspect rigide ou même concave vers le haut du toit de la partie postérieure de la corne frontale et par l'*image en coin* formée par ce toit avec la paroi latérale du ventricule ;

b) la fréquence de la dilatation ventriculaire homolatérale à la tumeur, fait qui s'oppose à ce que l'on voit lors des autres tumeurs hémisphériques.

c) la saillie de la paroi interne du ventricule latéral malade qui bombe dans l'autre comme il se passe dans les tumeurs du III^e ventricule obturant un trou de Monro.

D'après la bibliographie que nous avons pu examiner, ces faits nous paraissent être des aspects iconographiques originaux.

[*Travail du Service de Neuro-Chirurgie de la Salpêtrière* (Docteur J. LE BEAU).]
(Le travail original sera publié avec iconographie dans la *Semaine des Hôpitaux de Paris*.)

Les variétés cliniques des acalculies au cours des lésions rétrorolandiques : approche statistique du problème,

par MM. H. Hécaen, R. Angelergues et S. Houllier.

(Parait en mémoire original dans la *Revue Neurologique*.)

Les lésions postradiothérapeutiques tardives du système nerveux central (à propos d'une observation anatomo-clinique de myélopathie cervicale),

par MM. Th. Alajouanine, F. Lhermitte, J. Cambier et J. C. Gautier.

(Parait en mémoire original dans la *Revue Neurologique*.)

Syndromes choréiformes de l'enfant au décours d'interventions cardio-chirurgicales sous hypothermie profonde,

par MM. M. Bergouignan, F. Fontan, M. Trarieux et J. Julien.

(Parait en mémoire original dans la *Revue Neurologique*.)

Démences artériopathiques.

Lésions du système hippocampo-mamillo-thalamique dans le déterminisme des troubles mnésiques,

par MM. J. Delay, S. Brion, R. Escourrolle, et J. M. Marquès.

(Parait en mémoire original dans la *Revue Neurologique*).

ASSEMBLÉE GÉNÉRALE DU 6 JUILLET 1961

Membres présents : MM. BARRÉ, BONDUELLE, BOUDIN, BOUDORESQUES, BOUYGUES, CASTAIGNE, CONTAMIN, DAVID, DAUM, DEREUX, DROGUET, FISCHGOLD, GIROIRE, GOLDLEWSKI, GROSSIORD, GUILLY, HAGUENAU, HÉCAEN, HEUYER, ISCH, KISSEL, KREBS, LAPRESLE, LEFÈVRE, LEREBULLET, MAHOUDEAU, MATHIEU, NAYRAC, NEHLIL, NICK, PASSOUANT, PLICHET, POMMÉ, RIBADEAU-DUMAS, ROUQUÈS, ROUZAUD, SCHERRER, SCHWOB, SIGWALD, THIÉBAUT, ANDRÉ-THOMAS, THUREL, TOURNAY, WOLINETZ.

1^o Préparation des élections de fin d'année.

a) Renouvellement d'une partie des membres de la Commission des candidatures.

MM. SORREL et FISCHGOLD, désignés, en 1958, sont membres sortants.

Il est procédé par tirage au sort à la désignation de deux nouveaux membres.

MM. PERTUISET et CONTAMIN sont désignés.

La Commission se compose de M. BONDUELLE, rapporteur, de MM. BÉHAGUE, HEUYER (1959), DEREUX, KREBS (1960), et PERTUISET et CONTAMIN (1961).

b) Fixation du nombre des places.

A l'Assemblée générale de décembre 1961, il sera procédé à l'élection de deux membres titulaires parisiens, deux membres titulaires provinciaux, quatre membres associés parisiens, trois membres associés provinciaux.

c) Candidatures nouvelles.

En 1961, les candidatures suivantes, au titre d'associé parisien, ont été enregistrées : M. PIALOUX, parrainé par MM. ALAJOUANINE et AUBRY ; M. RONDOT, parrainé par MM. MICHAUX et GARCIN ; M. PÉPIN, parrainé par MM. ALAJOUANINE et BOUDIN ; M. RAVARDY, parrainé par MM. GARCIN et PETIT-DUTAILLIS.

Au titre d'associé provincial, les candidatures suivantes ont été inscrites : M. LEPORÉ, parrainé par MM. DAVID et KISSEL ; M. SCHMITT, parrainé par MM. GARCIN et KISSEL ; M. WAROT, parrainé par MM. DEREUX et NAYRAC ; M. LANGLOIS, parrainé par MM. BOUDORESQUES et PASSOUANT.

2^o Désignation du lauréat des Prix de la Société Française de Neurologie.

M. P. RONDOT est invité à présenter à la Société un travail sur « Les contractures, étude physiopathologique » ; après présentation de ce travail, le titre de lauréat pourra lui être attribué.

3^o Rapport financier pour l'exercice 1960.

Rapport financier pour l'exercice 1960,

par Mme le Dr Y. SORREL-DEJERINE, trésorière.

I. — COMPTE DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE.

Recettes.

| | |
|-----------------------------------------------------------------------------------------|--------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959 | 13.961,78 NF |
| Cotisations pour l'exercice 1960 | 11.030,00 " |
| 36 cotisations exceptionnelles perçues en 1961 | 1.800,00 " |
| Remboursement des pages supplémentaires pour l'exercice 1960 | 4.127,50 " |
| Coupons | 28,00 " |
| Solde de la publicité de la XXIII ^e Réunion Internationale (juin 1959) | 2.820,00 " |
| Total | 33.767,28 " |

Dépenses.

Librairie Masson, exercice 1960 :

| | | |
|----------------------------------------------------------|-----------|--------------|
| 1 ^{er} acompte | 18.000,00 | 29.431,04 NF |
| Solde | 11.431,04 | |
| Fleurs | 150,00 | " |
| Chèques impayés | 60,00 | " |
| Impôts | 10,30 | " |
| Droits de garde et frais de banque | 15,00 | " |
| Gratifications et séances de projections | 100,00 | " |
| Gratifications Librairie Masson | 100,00 | " |
| Gratifications Secrétaire | 150,00 | " |
| Location de cinéma | 70,00 | " |
| Frais de Secrétariat Dr Sigwald | 556,30 | " |
| Cotisation de la Fédération Mondiale de Neurologie | 630,00 | " |
| Total | 31.372,64 | " |

Recettes

Dépenses

Solde créditeur au 31 décembre 1960

En banque

En numéraire

II. — COMPTES DES FONDS DONNÉS OU LÉGUÉS
A LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE.

A. — Fonds Babinski.

| | |
|----------------------------------------------|-----------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959 | 251,39 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 49,56 " |
| Total | 301,85 " |
| A déduire droits de garde | 2,21 " |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960 | 298,28 NF |
| REVUE NEUROLOGIQUE, T. 105, N° 1, 1961 | 6* |

B. — *Fonds Charcot.*

| | |
|-------------------------------------------------|------------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959..... | 259,22 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 36,35 * |
| Total | 295,57 NF |
| A déduire droits de garde..... | — 2,48 * |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960..... | 293,09 NF |

C. — *Fonds Dejerine.*

| | |
|-------------------------------------------------|------------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959..... | 275,47 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 22,41 * |
| Total | 297,88 NF |
| A déduire droits de garde | — 1,92 * |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960..... | 295,96 NF |

D. — *Fonds Sicard.*

| | |
|-------------------------------------------------|------------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959 | 175,59 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 25,41 * |
| Total | 201,00 NF |
| A déduire droits de garde | — 1,55 * |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960..... | 199,49 NF |

E. — *Fonds Pierre-Marie.*

| | |
|-------------------------------------------------|--------------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959..... | 1.637,45 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 36,36 * |
| Total | 1.673,81 NF |
| A déduire droits de garde | — 1,68 * |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960..... | 1.672,13 NF |

F. — *Monument Charcot.*

| | |
|-------------------------------------------------|------------------|
| Solde créditeur au 31 décembre 1959..... | 236,54 NF |
| Coupons encaissés en 1960 et agios | 36,23 * |
| Total | 272,77 NF |
| A déduire droits de garde | — 2,01 * |
| Solde créditeur au 31 décembre 1960..... | 270,76 NF |

ANALYSES

NEUROLOGIE

BIBLIOGRAPHIE

OLIVECRONA (H.) et TONNIS (W.). Clinique du traitement des processus extensifs intracraniens (Klinik und Behandlung der raumbeengenden intrakraniellen Prozesse). *Handbuch der Neurochirurgie*, v. 4, 1^{re} partie, 782 p., 271 fig., en noir et en couleurs, Springer édit., Berlin 1960, prix relié : DM 386.

Dans la série des imposants volumes in-quarto de la collection *Handbuch der Neurochirurgie*, la première partie du quatrième tome comporte tout d'abord une étude des connaissances générales touchant aux interventions chirurgicales, exposée par le Dr F. J. Irsigler, de Krugersdorp (Transvaal).

A la suite, le Dr Torsten Gordh (de Stockholm) avec la collaboration du Dr Emeric Gordon (Stockholm) présente l'ensemble des connaissances nécessaires touchant à l'anesthésie sous tous ses modes : anesthésie locale et générale, adaptations et indications, en fonction des divers types d'opérations intracraniennes.

Les malformations cérébrales et craniennes sont de la plume du Pr J. Gerlach, de Würzburg.

La connaissance, le diagnostic différentiel, le traitement des tumeurs et des processus inflammatoires des os du crâne, orbite comprise, constituent une partie très importante dont le lecteur est redévable également au Dr J. Gerlach ainsi qu'au Dr G. Simon (Würzburg). Dans ces pages, sont étudiés, du point de vue clinique, les divers types de tumeurs bénignes et malignes, les tumeurs secondaires, les maladies osseuses à allure non tumorale (maladies de Paget, de Recklinghausen, etc., parasites), puis les maladies inflammatoires spécifiques et non spécifiques, enfin les maladies inflammatoires non infectieuses.

Non moins important se trouve être le grand chapitre suivant que le Dr O. Kleinsasser, de Cologne, consacre à l'histopathologie de ces diverses atteintes et maladies osseuses, ainsi qu'à leur expansion.

Relativement nombreuses sont les atteintes osseuses susceptibles d'être considérées sous l'angle neuro-chirurgical, ainsi que le précisent les Drs Volland et O. Kleinsasser, de Cologne.

Sous le titre : *Traitement opératoire de l'hydrocéphalie*, le Pr T. Riechert, de Fribourg et le Dr Umbach, de Fribourg également, exposent en leur entier, les problèmes de physiopathologie de l'hydrocéphalie, les diverses formes cliniques, celle du nourrisson, du jeune enfant, les thérapeutiques et les divers types d'intervention.

Enfin, dans les cent dernières pages de ce tome, œuvre du Dr A. Mattos, de São-Paulo et du Dr P. Brandt, de Martinez (Argentine), sont exposés, au point de vue neuro-chirurgical, les aspects particuliers inhérents aux infections du système nerveux central d'origine animale (cysticercose, échinococcosis, etc.) ou végétale (actinomycose, moniliasis, torulose, etc.)

Dans ce tome également, se retrouve la disposition habituelle, à savoir : énorme documentation bibliographique en fin de chaque sujet, index des noms, index des matières en fin de volume ; enfin, une somptueuse iconographie illustre l'ensemble.

H. M.

WALTER (Kurt). *La commotion cérébrale dans le cerveau sénile. Recherches cliniques et expérimentales* (Die Commotio cerebri am alternden Hirn. Klinische und experimentelle Untersuchungen), un vol., grand in-8°, 121 p., 41 fig. (*Monographien aus dem Gesamtgebiete der Neurologie und Psychiatrie*, Heft 88), Springer édit. Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1960, prix : DM 29,80.

Indépendamment d'un chapitre d'introduction dans lequel est exposé le but poursuivi par l'auteur, puis l'ensemble des connaissances actuelles concernant le vieillissement cérébral, ce volume comprend deux parties essentielles : L'une est consacrée aux observations cliniques et aux constatations faites au cours du syndrome commotionnel chez l'individu âgé ainsi qu'aux divers états postcommotionnels aux cours des dernières décades de la vie.

L'autre est d'ordre expérimental. L'auteur y rend compte des recherches physico-chimiques effectuées sur des cerveaux de rats de tous âges (soit 106 rats de zéro à deux ans) et de celles identiques poursuivies à partir de cerveaux humains (jusqu'à 91 ans), en particulier sur la viscosité et l'élasticité structurelle (réaction thixotrope).

Suit une importante confrontation entre les résultats fournis par la clinique et l'expérimentation ; d'où il apparaît que certaines corrélations n'ont pas été jusqu'à ce jour suffisamment prises en considération, alors qu'elles apportent en réalité des éclaircissements non négligeables relatifs à divers processus de la sénilité.

Un index des noms et des matières ainsi que douze pages de références complètent ce travail riche de nombreuses vues originales.

H. M.

HANRAETS (Paul Richard). *Le dos « faible »* (The weak back), un vol. in-8° raisin, 722 p., fig. Elsevier Publishing Company édit., Amsterdam, Londres, New York, Princeton, 1959.

Cet ouvrage, œuvre d'un neuro-chirurgien, traduit non les vues d'une seule discipline en face d'un syndrome douloureux, mais constitue au contraire une synthèse des conceptions acquises sur ce problème, aussi bien par les neurologistes, les psychiatres, les radiologues et les orthopédistes, que par le chirurgien ou le praticien de médecine générale.

Ainsi l'étude de cette algie, aussi fréquente que banale, est-elle exposée en son entier, d'une manière très complète, l'auteur, montrant toute la complexité susceptible de l'entourer, même dans certains cas où les facteurs responsables peuvent paraître évidents, et soulignant l'intrication possible de processus multiples. Il semble en particulier qu'une trop large place a peut-être été réservée à la hernie discale et que la cause du syndrome algique doive y être reconstruite dans de nombreux cas à la lumière d'anomalies exogènes et endogènes, susceptibles d'interférer.

Indépendamment d'un index des matières et d'une très abondante bibliographie, est adjoint un résumé détaillé en français (dix pages), ainsi qu'en anglais, en allemand et en hollandais.

H. M.

HAUSMAN (Louis). *Atlas III. Illustrations du système nerveux* (Atlas III. Illustrations of the Nervous system), un vol. in-4° carré, 168 p., 155 fig., Ch. Thomas édit., Springfield, Illinois, 1961.

Ce volume s'intègre dans un ensemble destiné à la fois à l'étude de l'anatomie, de la neurophysiologie et de la neurologie, édité en 1958 sous le titre : *Clinical Neuroanatomy, Neurophysiology and Neurology with a method of brain reconstruction*. Le texte proprement dit avait déjà été précédé par les atlas I et II. L'atlas III dont les figures sont pour la plupart originales, est destiné à faire visuellement saisir la signification fonctionnelle et clinique des

divers systèmes dont la structure fut exposée dans les atlas I et II. C'est ainsi par exemple, que les planches consacrées à l'appareil visuel correspondent à son anatomie et à sa physiologie, puis à sa vascularisation dans tous ses secteurs; suivent d'autres figures représentant les divers aspects du fond d'œil à l'ophtalmoscope; enfin, une trentaine d'autres concrétisant ce que peuvent être les types de troubles visuels consécutifs à des lésions de la rétine, des voies ou des radiations optiques. Autre exemple: l'illustration de la circulation liquidienne comprend des figures permettant de saisir le sens d'une compression jugulaire cervicale au cours de la ponction lombaire.

Une telle tentative destinée à mieux faire comprendre l'anatomo-physio-pathologie nerveuse, tout en simplifiant l'effort de l'élève, semble appelée à connaître un réel succès auprès des étudiants.

H. M.

KLINGER (M.). Le traumatisme crânio-cérébral (Das Schädel-Hirntrauma), un vol., grand in-8°, 176 p., 19 fig., G. Thieme édit., Stuttgart, 1961, prix: DM 19,80.

En un temps où les traumatismes crânio-cérébraux occupent une place grandissante dans la statistique des décès, les problèmes par eux posés prennent une importance d'autant plus considérable.

Aussi cet ouvrage s'adresse-t-il à tous les médecins ou spécialistes de même qu'aux étudiants. Un court rappel d'anatomie crânio-crébrale et des données fondamentales d'anatomie pathologique et de physio-pathologie correspondantes, un exposé de l'équipement indispensable et des dispositions d'urgence composent les vingt premières pages.

Puis, sous forme de résumés concis, illustrés chacun par le compte rendu complet d'un cas clinique ou anatomo-clinique, l'auteur traite successivement des diverses lésions traumatiques observables depuis la simple blessure des téguments jusqu'aux fractures les plus graves et à leurs complications.

Dans le même esprit sont exposées les suites et séquelles possibles de certains états ainsi que les gestes thérapeutiques à leur opposer.

Préfacé par le Pr R. Nissen, ce volume auquel l'auteur a voulu donner une portée pratique, semble parfaitement devoir correspondre au but poursuivi. Une assez brève bibliographie le complète.

H. M.

SCHMIDT (Hermann) et FISCHER (Erich). La dysplasie occipitale (Die occipitale Dysplasie), un vol. in-8°, 72 p., 69 fig., G. Thieme édit., Stuttgart, 1960, prix: DM 35.

Cette monographie repose sur les examens de plus de quatre cents crânes appartenant à la Collection de l'Institut d'Anthropologie de l'Université de Tubingen, sur cent vingt-cinq crânes frais, enfin sur les radiographies crâniennes d'une centaine de sujets choisis pour leur intérêt pathologique et clinique; un tel matériel permettant aux auteurs l'acquisition d'une connaissance évidemment parfaite de la morphologie de l'occipital, de ses variantes, tant normales que plus ou moins franchement anormales, tous points précisés au long des chapitres de ce volume.

Les recherches sont orientées d'une part sur les anomalies de position de la colonne cervicale supérieure, responsables de troubles fonctionnels et qui, par la suite, peuvent conduire à des affections organiques nombreuses; d'autre part, sur les impressions basilaires en tant que cause et signe d'accompagnement des troubles neurologiques les plus graves, susceptibles d'aboutir à la mort. Une série de questions sont ainsi posées, auxquelles S. et F. apportent des réponses d'un intérêt majeur spécialement au point de vue de leur interprétation et des traitements à mettre en œuvre.

Une importante bibliographie complète l'ensemble.

H. M.

GREENBERG (D. M.) et HAYER (H. A.). *Les enzymes dans l'état de santé et de maladie* (Enzymes in health and disease), un vol. in-8° raisin, 459 p., fig. Charles C. Thomas, édit., Springfield, 1960, prix relié : 14,50 \$.

Les progrès en neurologie doivent être demandés à toutes les conquêtes nouvelles. Les conquêtes de l'enzymologie apporteront peut-être leur contribution, d'où l'intérêt de ce volume, œuvre des deux préfaciers et de 26 collaborateurs.

Après l'étude des propriétés générales, sont étudiés la maladie moléculaire, le mécanisme des réactions enzymatiques, les transformations énergétiques intracellulaires et les interrelations entre enzymes et hormones.

Viennent ensuite une première série d'applications à la pathologie : maladie moléculaire, dyslipoidoses, maladies nerveuses et mentales, maladies oculaires.

Après une étude de l'action des drogues sur les enzymes et des systèmes enzymatiques des cellules tumorales, les emplois thérapeutiques sont alors abordés, spécialement dans les cancers.

Leurs apports diagnostiques dans l'infarctus myocardique, l'hépatite, la myopathie, etc., puis leur rôle dans la coagulation sanguine et la fibrinolyse sont longuement analysés.

Un chapitre spécial est accordé à un ferment de classe spéciale : la pénicilline.

Une « Panel Discussion » clôt ce volume dont l'intérêt d'actualité — et d'avenir — ne saurait être trop souligné.

P. MOLLARET.

BLEIER (Ruth). *L'hypothalamus du Chat. Atlas cytoarchitectonique avec coordonnées de Horsley-Clarke* (The hypothalamus of the cat. A cytoarchitectonic Atlas with Horsley-Clarke co-ordinates), un vol. in quarto, 190 p., 8 fig., 30 planches, tableaux, Johns Hopkins Press, édit. Baltimore, 1961, prix : \$ 15,00.

La cyto-architectonie de l'hypothalamus du chat est magnifiquement décrite et présentée dans cet ouvrage qui comporte trente-deux pages de texte ; l'auteur y expose les méthodes, l'instrumentation mises en œuvre, puis fait une description des différentes formations hypothalamiques ainsi que de leur signification fonctionnelle à la lumière des travaux d'anatomo-physiologie des plus récents. Toute la partie restante constitue un atlas reproduisant les microphotographies des coupes frontales (quinze), sagittales (six), horizontales (neuf) orientées selon les coordonnées de Horsley-Clarke. La nomenclature adoptée correspond à celle de Le Gros Clark (1938) avec les modifications suggérées par Rioch, Wislocki et O'Leary (1940). Les variations topographiques possibles des formations essentielles sont également précisées.

Chacune de ces microphotographies (grossissement 22) occupe une page entière ; en regard en est faite la description complète.

En outre, une étude comparative des divers groupements cellulaires de la région hypothalamique a été réalisée sur trois autres espèces de félins : l'ocelot, le tigre, le lion ainsi que sur une variété voisine : la civette. Aucune différence fondamentale ne fut du reste constatée sur ces séries de coupes.

Ce volume complété par cinq pages de bibliographie s'impose donc dans toute bibliothèque de neurologie comparée et s'adresse d'une manière plus générale à toutes les disciplines touchant à la neurologie.

H. M.

ZULLIGER (Hans). *Le test Z collectif. Test de type Rorschach pour l'exploration psychologique de groupe.* Deuxième édition revue et augmentée. Traduit de l'allemand par P. Paillet et F. Salomon. un vol. 117 pages, 3 planches, tableaux. Presses Universitaires de France, Paris, édit. et H. Huber, édit., Berne, Stuttgart, 1961.

Le titre de cette deuxième édition ne correspond plus à celui de la première de 1957, car il a été choisi pour permettre de mieux distinguer le test en tant que test collectif, du test

individuel. Le test Z collectif a été utilisé comme un moyen parmi d'autres par le service psychologique de l'armée suisse ; confronté dans ses résultats avec ceux obtenus à partir d'autres techniques, il s'est révélé parfaitement valable. Son emploi permet de réaliser un gain de temps considérable, d'autant que ses possibilités d'utilisation (groupes scolaires, secteur industriel) sont multiples.

En appendice dans cette nouvelle édition, figurent de nombreux nouveaux protocoles, accompagnés des diagnostics plus ou moins détaillés. Puis, dans un second appendice, F. Salomon traite du test Z collectif comme moyen d'investigation psychologique et socio-logique, avec remarques sur sa validité.

H. M.

SOREL (L.). Les manifestations épileptiques, un vol. in-8° raisin, 500 pages, 67 fig. Nauwelaerts édit., Louvain et Béatrice Nauwelaerts édit., Paris, 1961.

Ce volume, préfacé par le Pr van Gehuchten, constitue l'étude analytique d'un problème de constante actualité. L'auteur annonce lui-même la parution prochaine d'une seconde partie consacrée à l'étude synthétique des manifestations épileptiques qui auront pu être individualisées ; les données exposées dans ce premier volume devant servir à l'interprétation du second.

Le Pr van Gehuchten souligne excellement dans la préface les multiples apports fournis par l'auteur dans une connaissance meilleure de l'épilepsie, tant par l'exposé très concis de l'ensemble des données récemment acquises, que par celui des conceptions personnelles de ce dernier.

L'ouvrage, après un exposé de la physio-pathologie, de l'étiologie et de l'anatomie pathologique de l'épilepsie, comporte un long chapitre de rappels anatomo-fonctionnels, lesquels doivent permettre une compréhension meilleure des multiples aspects cliniques des crises épileptiques.

Dans un même esprit de documentation est rédigé le chapitre consacré à l'électroencéphalographie, dans ses notions générales et ses notions spéciales liées aux problèmes des épilepsies. En raison même du rôle que peuvent jouer dans le diagnostic physiopathologique de l'épilepsie, les facteurs favorisants, un chapitre détaillé leur a été consacré. De nombreuses conceptions personnelles sont exposées ; la définition même des manifestations épileptiques y est repensée et une nouvelle classification présentée. De nombreuses suggestions personnelles prennent également place dans cet ensemble pour ce qui a trait au traitement (en particulier mise au point du traitement des spasmes en flexion de la première enfance par l'A.C.T.H.).

A signaler parmi les diverses questions connexes examinées : l'hérédité, la responsabilité de l'épileptique et son problème social.

Un index général et un index anatomo-physiologique facilitent au chercheur l'emploi de cet ouvrage qui, tant par sa qualité que par l'importance du sujet doit connaître un plein succès.

H. M.

PIC (Françoise). Hygiène mentale des enfants du premier âge en collectivité, un vol., 72 p. Thèse Médecine Paris, 1960.

Thèse intéressante présentant la particularité d'avoir été élaborée dans un établissement de la Caisse Centrale de Sécurité Sociale de la Région Parisienne et bénéficiant, à ce titre, d'une documentation particulièrement valable. Une seconde particularité est que ce travail a bénéficié d'une préface des Drs Lesné et Ragu-Frey. En voici les principales conclusions.

Le séjour du nourrisson en pouponnière modifie le rythme de son évolution psychique.

Ces modifications ont pour origine la vie relationnelle du tout petit, exposé à une carence affective par la nécessité du traitement en collectivité. Elles peuvent, si elles se prolongent, troubler l'évolution psychique. Ces troubles doivent être distingués des troubles analogues dont l'origine est organique. Le diagnostic étiologique des troubles de l'évolution psychique s'avère difficile extemporanément. L'application des tests du premier âge, destinés à mesurer le développement, ne peut être séparée de l'appréciation de l'état neurologique.

Le tout petit a des besoins affectifs inconditionnés dont la satisfaction est le premier temps de toute thérapeutique. Ces besoins d'affection maternelle s'affirment électifs dès le premier semestre et contre-indiquent les changements de mains. Les modalités pratiques des mesures de protection destinées à assurer aux enfants du premier âge les conditions favorables à leur développement psychique en milieu collectif concernent essentiellement la satisfaction de cette affectivité élective et portent sur la formation, valorisation, qualification et l'effectif du personnel. D'où la répartition des enfants dans les différents services en s'efforçant d'éviter les « passages », la limitation de la durée du séjour, la réintégration dans le milieu familial et l'organisation d'une consultation de suite.

Une importante bibliographie de 10 pages complète cette mise au point d'un sujet dont l'actualité est enfin heureusement affirmée.

P. MOLLARET.

GONTARD (Françoise). *Les hématomes intracérébraux au cours des endocardites bactériennes*, un vol., 147 p. (A.G.E.M.P. édit.), *Thèse Médecine Paris, 1961.*

La fréquence des accidents cérébraux au cours des endocardites bactériennes est tombée de 27 à 16 p. 100 depuis l'antibiothérapie. Parmi ces accidents, l'hématome intracérébral mérite d'être isolé en tant que manifestation justifiable d'un acte chirurgical. Sa fréquence réelle est sans doute sous-estimée. L'auteur a retenu vingt et une observations dont trois personnelles et inédites pouvant servir de base à son étude.

L'hématome intracérébral complique aussi bien une endocardite aiguë type Senhouse-Kirkes qu'une endocardite lente d'Osler. Il s'observe à un stade variable de l'évolution de la maladie. Il donne lieu le plus souvent à des symptômes en foyer associés à des signes de souffrance cérébrale diffuse, d'évolution progressive. Mieux que les données de l'électro-encéphalogramme, l'artériographie cérébrale est un appoint généralement décisif de son diagnostic : outre le foyer expansif, elle peut révéler l'image d'un anévrysme mycotique.

En l'absence d'intervention, l'hématome intracérébral entraîne le plus souvent la mort. Le pronostic de l'endocardite compliquée d'hématome intracranien opéré avec succès, est assombri par le risque d'une récidive cérébrale de même nature. L'hématome intracranien des endocardites a un siège varié : le plus souvent, le foyer hémorragique est superficiel, temporo-pariétéo-occipital. La coexistence d'un anévrysme mycotique rompu n'est rencontrée qu'une fois sur deux ; le nombre d'hématomes intracérébraux opérés au cours d'endocardites bactériennes est encore réduit. Sur ce terrain particulier, la décision opératoire semble se poser précocement et ne soulever qu'exceptionnellement de contre-indication.

Une bonne bibliographie complète cet intéressant travail.

P. MOLLARET.

SANZ-SANZ (Maria-Cruz). *Contribution à la connaissance de la Maladie de Horton*, un vol., 114 p., D. P. Taib édit., *Thèse Médecine Paris, 1961.*

Thèse intéressante consacrée à une maladie aujourd'hui considérée comme une entité clinique : l'artérite temporaire est une affection diffuse des artères, propre au vieillard et d'un type très spécial par ses caractères anatomo-pathologiques. La localisation temporaire est celle par laquelle la maladie se manifeste au clinicien. La symptomatologie en est

alors simple, nette, franche, caractérisée par une triade à avoir toujours présente à l'esprit : céphalées avec paroxysmes atroces, excructians ; signes inflammatoires dans l'une ou les deux artères temporales ; altération manifeste de l'état général.

Au point de vue évolutif, si dans la moitié des cas, la maladie de Horton se résout spontanément en quelques mois, le caractère douloureux atroce, le risque d'accidents oculaires graves dans l'autre moitié des cas, rendent indispensable l'institution d'une thérapeutique. Or, seul le traitement hormonal corticostéroïde pourra éviter la cécité, mais ceci à la condition de l'employer précocelement, avant que les troubles oculaires ne se soient manifestés, sinon il sera trop tard et l'on ne pourra que soulager les douleurs. C'est dire l'intérêt de savoir penser systématiquement à l'artérite temporaire chez un vieillard qui se plaint de douleurs vagues, dont l'état général décline sans raison, et si en plus la vitesse de sédimentation est accélérée ; aussi faut-il traiter dès qu'on soupçonne le diagnostic. Il sera toujours temps de demander confirmation par biopsie temporaire, absolument anodine. La posologie doit être réglée de façon à ramener à la normale les chiffres de la vitesse de sédimentation globulaire, et les doses fortes entretiennent aussi longtemps qu'il sera nécessaire pour aboutir à cette normalisation, ensuite pour la maintenir. Quant aux anticoagulants, il peut y avoir intérêt à les associer comme thérapeutique d'appoint, à condition de pouvoir contrôler valablement l'état sanguin.

Bonne bibliographie de 13 pages.

P. MOLLARET.

BENAZET (J.). De l'hypertension artérielle des jeunes, un vol., 181 p., Fournie édit., *Thèse Médecine Toulouse, 1957.*

Étant donnée l'importance majeure de l'étiologie hypertensive dans les accidents vasculaires cérébraux, le neurologue sera intéressé par ce travail, basé sur 212 dossiers sélectionnés de malades suivis à la Clinique Neurologique de Toulouse. Le problème essentiel était de savoir si le pronostic très réservé, ou franchement mauvais, était de règle chez l'hypertendu jeune, comme on l'enseigne couramment.

Dans la première partie, consacrée à l'étude analytique de l'hypertendu, l'auteur étudie les moyens d'exploration qu'il faut utiliser : l'enquête étiologique, le bilan vasculaire précis, les signes d'artérose (lente ou précoce et évolutive), les signes d'excitation, le bilan viscéral ; enfin, certains tests d'exploration neuro-végétative.

Dans la seconde partie, l'auteur distingue trois types cliniques :

1^o l'H. A. intermittente, sympathicotonique de Gallavardin, forme clinique particulièrement propre aux adolescents. Dans la très grande majorité des cas, elle régresse mais, dans 5 p. 100 des cas au moins, elle se transforme en H. A. permanente et peut même se maligniser. Bien que rare, c'est là un fait essentiel et important sur le plan physio-pathogénique et clinique.

2^o l'H. A. simple, permanente. De l'étude de 155 malades suivis avant tout traitement réellement actif, ressort tout d'abord un fait nouveau essentiel : plus d'un tiers tolère bien son H. A. pendant au moins 20 ans, et ce chiffre est certainement inférieur à la réalité ; par contre, près des deux tiers vont présenter, soit une artérose précoce, soit une complication grave, soit une transformation maligne pendant les 20 années d'évolution : 40 p. 100 pendant les 10 premières années, 24 p. 100 après 10 à 20 ans d'hypertension. D'ores et déjà, le traitement chirurgical a abaissé ce premier taux de 40 p. 100 et les traitements médicaux y contribuent.

3^o l'H. A. maligne primitive des auteurs américains : elle est rare, au maximum 8 p. 100 des H. A. du jeune.

Ce qu'il faut rechercher, c'est l'apparition d'un syndrome, exsudatif de l'extrémité céphalique ou d'un syndrome sténosant précoce, ou d'un syndrome malin mixte, c'est-à-dire du virage malin, qui menace 30 p. 100 des hypertendus.

La détermination du pronostic est assez facile dans l'H.A. sympathicotonique, elle est plus difficile devant une H. A. maligne ou un syndrome malin. Mais le vrai problème est celui du jeune atteint d'H. A. solitaire : le pronostic ne peut être établi que par la synthèse de tous les examens, par l'existence ou non de signes de gravité ou de malignité. On retiendra qu'un hypertendu jeune non traité a une chance sur trois de bien tolérer son H. A. pendant 20 ans au moins, une autre de faire une complication vasculaire grave, et la dernière de la voir se maligniser. En outre, les 10 premières années sont les plus redoutables puisque 40 p. 100 d'hypertendus sont menacés et voient survenir près des deux tiers des complications et la majorité des syndromes malins, pendant cette période. Bien entendu, le traitement agit particulièrement pendant ces 10 premières années et abaisse ces taux. Malgré une enquête et les examens les plus précis et répétés, le pronostic est souvent imprévisible à longue échéance.

Après un rappel des grandes lignes du traitement médical, l'auteur insiste sur le traitement chirurgical. L'intervention de Smithwick avec attaque des surrénales, ayant donné 30 p. 100 de très bons résultats, subjectifs et objectifs, persistants (maintenus actuellement depuis 4 à 6 ans), permet de conclure à la valeur certaine de la chirurgie, dans des cas bien choisis, et ceci même au stade de malignité, si le rein n'est pas trop déficient.

Un certain nombre d'échecs persistent cependant et ne sont pas toujours explicables.

P. MOLLARET.

NEUROLOGIE. *Laval Médical*, 1958, 26, n° 4, pp. 449-656.

Ce numéro spécial, entièrement consacré à la Neurologie, groupe sous les rubriques de Physiopathologie, Clinique et Laboratoire, Neuro-physiologie expérimentale, les mémoires suivants :

L'état de conscience et l'organisation centrencéphalique, par Wilder Penfield. — A propos des crises focales débutant au membre inférieur (en anglais), par Sir Geoffrey Jefferson. — L'encéphalopathie d'origine hépatique, par Lionel Crémieux. — A propos de quelques observations d'uvéonévrites et en particulier d'association d'uvéite et de syndrome neurologique du type de la sclérose en plaques, par Raymond Garcin. — Hémorragies sous-arachnoïdiennes par Jean Sirois, Georges Reinhardt, Maurice Héon et Claude Bélanger. — Pinéalome ectopique par M. Héon et William Beecher Scoville. — Deux cas de grippe asiatique à masque cérébral, par Roland Turcot et Claude Bélanger. — Ventriculographie par substance de contraste, par J. Sirois, Henri Lapointe, G. Reinhardt et M. Héon. — Le liquide C.-R. après injection sous-arachnoïdienne de pantopaque, par Cl. Bélanger, Cl. Roy, M. Héon et Maurice Drolet. — Études sur le liquide C.-R. par l'électrophorèse sur papier, par Cl. Bélanger et Sœur J. de Lorraine Martin. — Aspects fonctionnels des systèmes cérébelleux afférents et des relations cortico-cérébelleuses (en anglais) par Fernandino Morin, G. Lamarche et S. R. Ovshinsky. — Activités unitaires et modalités réactionnelles de la formation réticulée et de quelques noyaux bulbar secondaires à des influx sensitifs, par G. Lamarche, M. Héon et F. Morin. — J. Sirois présente en outre un historique de la neuro-chirurgie.

H. M.

Le Gérant : Georges MASSON

té
-
st
st
se
n-
A.
r-
es
es
u,
K.
é-
e-
né
nt
en
s.

le
es

o-
n.
es
l-
s-
pe
te
-
r,
se
es
r-
c-
l-
n